

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ANNÉE 1964

THÈSE N° 229

La Dilatation Kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 21 Décembre 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

BERNARD Charles

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Interne des Hôpitaux Civils de Lyon

né le 27 Février 1938

à PARIS (14°)

(Travail du Service de Chirurgie de l'Hôtel-Dieu de Lyon - Prof. ag. C. GUILLEMIN)

IMPRIMERIE M. DÉGOUTTE
BOËN-SUR-LIGNON (LOIRE)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ANNÉE 1964

THÈSE N° 229

La Dilatation Kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 21 Décembre 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

BERNARD Charles

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Interne des Hôpitaux Civils de Lyon

né le 27 Février 1938

à PARIS (14^e)

(Travail du Service de Chirurgie de l'Hôtel-Dieu de Lyon - Prof. ag. C. GUILLEMIN)

IMPRIMERIE M. DÉGOUTTE
BOËN-SUR-LIGNON (LOIRE)

Je dédie cette thèse :

A MES PARENTS, A MON FRERE ET A MA SŒUR.

A MON ONCLE, A MA TANTE ET A MES COUSINS.

A MA FEMME avec tout mon amour

Sa tendresse vigilante et son abnégation m'ont permis
d'atteindre ce but.

A ISABELLE, PASCALE ET NATHALIE, mes filles

A MADAME-MERE.

A TOUTE MA BELLE-FAMILLE.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Marcel LEVRAT.

C'est auprès de lui que nous avons appris la rigueur dans l'examen des malades, l'inquiétude avant de porter un diagnostic, la modération dans les indications thérapeutiques. Il nous a séduit par son merveilleux sens clinique et l'étendue inépuisable de son savoir. Nous le remercions d'avoir bien voulu juger ce travail et le prions de trouver ici le témoignage de notre admiration et de notre profond respect.

A NOS JUGES.

A Monsieur le Professeur Jacques FEROLDI.

Il a bien voulu revoir pour nous, les coupes histologiques dont nous avons besoin. Il a su nous indiquer le fil d'Ariane que suit notre travail. Nous le remercions de son accueil et le prions d'accepter nos remerciements respectueux.

A Monsieur le Professeur Agrégé Georges GUILLEMIN.

Pendant 6 mois, nous avons été sous le charme : la sûreté du diagnostic, des indications thérapeutiques, du geste chirurgical, nous a soulevé d'enthousiasme. Mais, par-dessus tout, nous avons été conquis par l'affectueuse bienveillance dont ce maître entoure ses élèves. Il sait donner à son service une ambiance telle que chacun est heureux d'y travailler et d'y revenir. Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail : nous espérons ne pas l'avoir trop déçu. Nous l'assurons de notre indéfectible attachement et le remercions de l'amitié, combien de fois sollicitée et toujours efficiente, dont il veut bien nous honorer.

A Monsieur le Professeur Agrégé Michel DEVIC.

Le semestre passé auprès de lui fut trop court : nous n'avons pu que soulever le voile qui recouvre le grand chapitre de la pathologie qu'est la neurologie. Mais ce maître nous a appris la valeur des choses bien sues associées à une bonté inépuisable : il a laissé en nous le désir de toujours mieux savoir pour pouvoir toujours mieux servir. En de maintes circonstances, il nous a apporté le réconfort de son affectueuse sollicitude : nous l'assurons ici de notre gratitude et de notre fidélité.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat :

Monsieur le Professeur J. BRUN.

Monsieur le Professeur A. TRILLAT.

Monsieur le Professeur J. MATHIEU.

Monsieur le Professeur Agrégé G. GUILLEMIN.

Monsieur le Professeur M. LEVRAT.

Monsieur le Professeur Agrégé R. BRETTE.

Monsieur le Professeur Agrégé M. DEVIC.

Internat provisoire :

Monsieur le Professeur J. BRUN.

Monsieur le Professeur R. FROMENT.

Monsieur le Professeur Agrégé A. PERRIN.

Monsieur le Professeur Agrégé J. NORMAND.

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

Messieurs les Docteurs J. BARTHE.
J. CUILLERET.
G. PLAUCHU.

Ils nous ont non seulement enseigné, mais surtout entouré et soutenu de leur vigilante amitié.

A TOUS NOS AMIS.

Au Docteur GILLY.

Dont le concours a été inestimable pour notre étude histologique.

Aux Docteurs Jacques CUILLERET et Georges SPAY.

Ils nous ont aidé sans restriction dans la réalisation de ce travail. Nous les remercions ici et les assurons de notre affectueuse amitié.

PERSONNEL DE LA FACULTE

DOYENS HONORAIRES

M. J. LEPINE
Membre de l'Institut

M. H. HERMANN
Correspondant de l'Institut

DOYEN

M. J.F. CIER

ASSESEURS

MM. M. LEVRAT - L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

PROFESSEURS

MM.
CIBERT
PONTTHUS
(détaché à Beyrouth)

DECHAUME
CHAMBON
WERTHEIMER
PAUPERT-RAVAULT
FROMENT
CROIZAT
ENSELME
MALLET-GUY
REVOL
PIGEAUD
BOURRET
LEVRAT
SOHIER
NETIEN
BERTRAND
BADINAND
DREVON
ROCHE
COUDERT
MOUNIER-KUHN
PAUFIQUE
THIERS
BRUN
CREYSSEL
DARGENT
GUICHARD
GIRARD Paul
LATARJET
PEYCELON
GIRARD Marcel
VACHON
GALY
PAPILLON

Clinique urologique
Physique biologique

Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale
Chimie organique et toxicologie
Clinique chirurgicale P
Clinique médicale B
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
Clinique médicale C
Chimie biologique et médicale
Clinique chirurgicale A
Pharmacie galénique
Clinique obstétricale
Médecine du travail
Clinique médicale A
Hygiène et action sanitaire et sociale
Botanique et cryptogamie
Clinique chirurgicale C
Chimie analytique pharmaceutique
Pharmacie chimique et pharmacologie
Médecine légale et déontologie
Parasitologie et pathologie exotique
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie
Clinique ophtalmologique
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
Clinique de pneumo-phthisiologie
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
Clinique carcinologique
Anatomie pathologique
Pathologie générale et expérimentale
Anatomie
Pathologie chirurgicale
Clinique médicale D
Pathologie médicale
Physio-pathologie des voies respiratoires
Radiologie

JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du 1 ^{er} âge.
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
MONNET	Bactériologie
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
DUMONT Louis	Histologie et embryologie
PERROT	Chimie
CIER J.F.	Physiologie A
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
X...	Clinique des maladies infectieuses
X...	Biologie médicale et pharmacodynamie
X...	Clinique gynécologique
X...	Thérapeutique

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.	
BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
SARROUX	Clinique de pédiatrie et puériculture
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Médecine générale
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie
PONT Maurice	Médecine générale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.	
ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
TOLOT	Médecine du travail
GARIN	Parasitologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM.	
CREYSSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
PINET	Electro-Radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
de MOURGUES F.	Stomatologie

NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANÇOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
KALB	Pneumo-phthisiologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM.	
FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
FLANDROIS	Physiologie
VIALIER-RAYNARD	Bactériologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM.	
BONAMOUR	Ophtalmologie
COLIN	Médecine légale
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEIX	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. le Professeur Marcel LEVRAT

Assesseurs :

M. le Professeur Jacques FEROLDI

MM. les Professeurs Agrégés Georges GUILLEMIN et Michel DEVIC

INTRODUCTION et HISTORIQUE

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques est une entité nosologique récemment individualisée et encore assez peu connue.

On avait décrit, certes, depuis longtemps des lésions polykystiques non parasitaires du foie, étiquetées habituellement « foie polykystique » ou, lorsqu'elles étaient associées à des lésions rénales, « maladie polykystique hépato-rénale », dont on admettait simplement l'origine congénitale : FIESCHI, HABRER, en 1909, COSTANTINI et DUBOUCHER en 1923, RIDER en 1926, publièrent notamment de telles observations.

On connaissait également les lésions très particulières de la dilatation kystique congénitale de l'hépto-cholédoque dont MALLET-GUY et REBOULLAT pouvaient rassembler dans la littérature, en 1961, 122 observations.

En 1952, DUSTIN et POTTER décrivaient une entité nouvelle, la fibroangioadénomatose biliaire, caractérisée par une prolifération et des dilatations kystiques des petits canaux intra et péri-lobulaires, associés à une fibrose très importante des espaces portes.

Mais toutes ces affections ne semblaient avoir entre elles aucun lien, et l'on n'apercevait guère de points communs entre le tableau angiocholitique et volontiers ictérique de l'ectasie congénitale de l'hépto-cholédoque et les accidents dus à l'hypertension portale de la fibroangioadénomatose.

En ce domaine, comme dans toute la pathologie hépatobiliaire, persistait un hiatus entre les lésions des voies biliaires extra hépatiques considérées comme essentiellement chirurgicales, et les lésions portant sur les ramifications ultimes des canalicules intra-hépatiques, dont l'étude et la connaissance appartenaient en propre à la médecine interne.

Ce furent simultanément les travaux anatomiques de COUINAUD sur l'architecture interne du foie, les améliorations des techniques radiologiques et les progrès de la chirurgie hépatique qui permirent, au cours des dix dernières années, de voir s'esquisser un vaste et nouveau chapitre de la pathologie hépatobiliaire : celui des affections des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires.

Dès lors, le cadre hétéroclite des lésions dites polykystiques du foie peut être aisément démembré et l'on peut voir apparaître un trait d'union entre les lésions d'ordre microscopique portant sur les plus fins canalicules, et celles qui atteignent la voie biliaire principale.

En 1958, en effet, CAROLI et SOUPAULT publient sous le titre : « La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Essai de classification », une observation princeps d'ectasie des gros canaux intra-hépatiques associée à une dilatation importante de la voie biliaire principale.

En 1963 F. LARBRE, dans la thèse de M. BRUNAT, évoque la possibilité de : « formes de passage entre la maladie polykystique hépatique vraie, cliniquement latente, le kyste multiloculé en communication avec les voies biliaires, la dilatation kystique révélée par des épisodes d'angiocholite, l'association de ces dilatations avec les fibroangiomatose biliaire à forme d'hypertension portale, enfin la fibroangiomatose biliaire proprement dite ».

Surtout en 1964 CAROLI, à qui doit donc revenir le mérite d'avoir individualisé l'affection, rapprochant de 4 observations personnelles de dilatation des voies biliaires intra- et extra-hépatiques, 9 observations retrouvées dans la littérature de dilatation kystique intra-hépatique associée à une fibroangioadénomatose, propose une nouvelle conception unitaire de la maladie. Allant plus loin, il suggère l'existence d'une maladie ectasiente congénitale des voies biliaires, d'origine dysembryoplasique, dont les lésions peuvent, soit atteindre électivement tel ou tel étage de l'arbre biliaire, soit réaliser des atteintes associées portant à différents niveaux.

Nous avons eu le privilège d'observer dans le service de notre Maître le Professeur Agrégé GUILLEMIN, un cas de cette curieuse maladie dont les lésions restaient localisées aux voies

biliaires intra-hépatiques segmentaires. Il nous a paru intéressant, à cette occasion, d'apporter une contribution à l'étude de cette maladie.

Au cours de ce travail nous présenterons d'abord l'observation détaillée de notre malade, puis un résumé des principales observations comparables de la littérature.

Nous essayerons ensuite de définir les limites de l'affection, ses caractéristiques anatomo-pathologiques, le tableau clinique qu'elle réalise, les aspects évolutifs qu'elle peut revêtir et les problèmes thérapeutiques qu'elle pose. Enfin, nous essayerons de situer l'affection dans le cadre des affections kystiques du foie et des voies biliaires.

CHAPITRE I

NOTRE OBSERVATION *

M^{lle} MAN... Brigitte, 15 ans, entre le 11 octobre 1962 à l'Hôtel-Dieu, dans le service du Professeur Agrégé GUILLEMIN, adressée par le Docteur MARCY, de Chambéry, pour une dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques.

L'étude des antécédents héréditaires et collatéraux ne révèle rien de particulier. On peut noter dans les antécédents personnels de la malade, outre de banales maladies d'enfance, un ictère à l'âge de 5 ans, étiqueté ictère infectieux et sur lequel on ne parvient pas à obtenir de plus amples renseignements. La malade a été appendicectomisée à l'âge de 7 ans et a subi, l'année suivante, une amygdalectomie. L'histoire hépato-biliaire proprement dite a débuté à la fin du mois de septembre 1962 par un syndrome douloureux aigu de l'hypocondre droit, accompagné de vomissements, d'une température en clochers à plus de 40° et de frissons. Il n'a pas été noté d'ictère ; il ne semble pas y avoir eu de pigmentation des urines, ni de décoloration des selles.

La malade est hospitalisée alors à Chambéry où l'on trouve une grosse vésicule et où l'on porte le diagnostic de cholécystite aiguë avec angiocholite. Après 36 heures de traitement médical, le Docteur MARCY intervient et trouve un énorme hydrocholé-

(*) Référence H.D. F. 6.061.

cyste à parois fines et bleues sans aucune lésion inflammatoire. L'exploration manuelle des voies biliaires extra-hépatiques et du pancréas est négative et, en raison de l'état général de la malade, on termine rapidement l'intervention par une cholécystostomie.

Les suites immédiates de cette intervention sont simples : la température et la douleur cèdent immédiatement. La sonde débite une petite quantité de bile colorée. Le 4 octobre 1962 on pratique une radiomanométrie post-opératoire par la sonde de cholécystostomie. Celle-ci montre un passage facile dans la voie biliaire principale sous une pression de 8 centimètres d'eau.

La radiographie (figure 3)* injecte un cholédoque de calibre normal avec un bon passage duodénal, mais il existe une dilatation considérable des voies biliaires intra-hépatiques portant principalement sur le secteur para-médian droit et sur l'arborisation périphérique des branches du secteur latéral droit. Ces images sont très comparables à celle d'un bronchogramme de dilatation des bronches. Enfin, on ne parvient pas à injecter les voies intra-hépatiques gauches.

La malade est alors adressée au Professeur Agrégé GUILLEMIN.

A l'entrée dans le service, la malade se présente en bon état général, apyrétique, n'accusant aucun trouble fonctionnel. Elle est toujours porteuse de sa sonde de cholécystostomie qui ramène 50 à 100 cc de bile claire par jour. L'examen abdominal note une cicatrice de bonne qualité, une paroi souple, indolore. Il n'existe ni hépatomégalie, ni splénomégalie. La palpation des fosses lombaires ne note pas de gros reins. Le reste de l'examen clinique est strictement négatif. La tension artérielle est à 12,5/7, le pouls à 64 par minute. Du point de vue biologique, l'examen cyto-bactériologique de la bile montre la présence de pus et de nombreux cocci Gram + et quelques bacilles Gram —. Les cultures identifient un streptocoque et un klebsiella.

Prothrombine : 98 %. Glycémie : 0,60 g pour 1000.

Tests hépatiques normaux.

Amylasémie : 36 unités SOMOGIY.

Amylasurie : 508 unités SOMOGIY.

L'urographie intraveineuse (fig. 8a) objective deux reins de valeur fonctionnelle excellente. La morphologie des cavités excrétrices est normale : toutefois on peut discuter au niveau du calice inférieur du rein gauche, sans pouvoir la retenir formellement, l'existence d'images additionnelles du type de celles observées dans la néphrospongiose. A noter enfin l'existence d'une anomalie vertébrale transitionnelle du type hémi-lombalisation de S.I. (fig. 8 b).

En somme, il s'est agi d'un tableau d'angiocholite qui a cédé à la cholécystostomie. L'origine de la crise réside manifestement dans les lésions polykystiques du foie droit.

On décide de réintervenir dans le but :

- de vérifier l'état du foie gauche
- de pratiquer éventuellement une hépatectomie droite, si les lésions s'avèrent localisées de ce côté
- de supprimer la dérivation externe.

INTERVENTION le 20 octobre 1962 (Professeur Agrégé GUILLEMIN, Dr. CUILLERET).

A-G. (Docteur MONTAGNÉ).
Sous-costale itérative.

La cholécystostomie est désinsérée de la paroi abdominale. Le cholédoque est petit, l'estomac et le pancréas sont normaux. Par contre, le foie est nettement augmenté de volume, d'une façon harmonieuse. Son aspect est assez particulier : parfaitement lisse, sans qu'affleure à sa surface la moindre cavité kystique tant à droite qu'à gauche, de couleur brun-rougeâtre ; de petites traînées blanches lui donnent un aspect marbré.

Une cholangiographie trans-vésiculaire est réalisée, une fois qu'on ait pris soin de mettre un clamp sur le cholédoque, au-dessous du point d'abouchement du cystique (fig. 4*) :

Dans ces conditions, on obtient à gauche une image avec dilatations kystiques tout à fait superposables à celles qui avaient été obtenues antérieurement pour le foie droit. Ces dilatations prédominent au niveau du secteur paramédian et ne respectent véritablement que le canal du segment II. Il est vraisemblable que la fuite duodénale du produit de contraste avait empêché, lors des clichés précédents, d'obtenir une image de la totalité des voies biliaires intra-hépatiques. Il n'y a manifestement pas d'obstacle à l'évacuation de la bile.

Deux solutions s'offrent alors :

- Fermeture de la cholécystostomie, mais celle-ci ayant amené la disparition des douleurs ce geste semble bien illogique.
- Dérivation interne, et l'on préfère la cholécysto-jéjunostomie par anse en Y trans-mésocolique à une cholécysto-gastrostomie.

(*) Voir Chapitre VII - page 67

Après biopsie du foie la paroi est fermée en deux plans sur une tuile sous-hépatique.

Les suites opératoires sont parfaitement simples : reprise du transit au troisième jour. La malade sort le 3 novembre 1962.

L'examen histologique pratiqué par les docteurs GILLY et FEROLDI apporte les précisions suivantes : « Les espaces-portes sont de vastes dimensions, fibrosés, et contiennent de nombreux canaux biliaires normaux d'aspect : taille normale, sans dilata-tions kystiques, revêtement excréto-biliaire habituel.

« Pas de signe de cirrhose. Stéatose discrète.

« Sur ce fragment il n'y a aucun aspect permettant de parler de maladie polykystique du foie, seulement un nombre anorma-lement élevé de canaux biliaires d'aspect habituel.

« On rencontre une pareille augmentation de canaux dans les fibroangiomatoses biliaires où il existe, en plus, une prolifération intra-canaliculaire fréquente. Il s'agit peut-être d'une forme de passage ou d'une forme atténuée. »

(COUPES. A G 7683. Fig. 1.*)

NOUVEAU SEJOUR le 10 février 1963 pour bilan.

La malade suit un régime sans graisses, elle a repris 10 kilos.

Il n'y a eu aucune crise douloureuse ni fébrile.

Le bilan biologique permet les constatations suivantes :

Bilirubine directe : 0 — Bilirubine indirecte : 14,5 mg ‰

Phosphatases alcalines : 9,25 unités Bodanski.

Prothrombine : 92 %.

B.S.P. : à 15' : 7 %.

: à 4 5' : 2 %.

Les tests hépatiques sont normaux.

NOUVEAU SEJOUR le 9 octobre 1963.

Il n'y a eu aucune crise douloureuse ou fébrile depuis le séjour précédent.

Un nouveau bilan biologique est pratiqué :

Bilirubine directe : 0 — Bilirubine indirecte : 5 mg ‰

Phosphatase alcaline : 4 U Bodanski.

Prothrombine : 100 %.

Tests hépatiques : H. : 0 — ML : 1,12 — RC : 0 — E : 0.

(*) Voir Chapitre IV - page 55

NOUVEAU SEJOUR le 1^{er} mars 1964.

La malade a pris 2 kilogs supplémentaires. Il n'y a eu aucune crise douloureuse ou fébrile, mais elle se présente avec une infection générale au staphylocoque traitée par la Rifocine et auto-vaccin.

Il est à noter qu'il n'y a encore là aucune manifestation biliaire ni rénale.

Le 6 mars 1964 une **cartographie hépatique** est pratiquée au Centre Léon BERARD : Docteur VEROT (fig. 7).

« Celle-ci, pratiquée à deux intensités différentes, montre une biloculation du foie. En effet, entre le lobe droit et le lobe gauche existe une zone en écharpe de moindre fixation, verticale de bas en haut et légèrement inclinée de dehors en dedans.

« La face inférieure du foie montre, d'autre part, deux empreintes semi-circulaires.

« Ces anomalies de fixation évoquent des kystes. »

Le 9 mars 1964 est pratiquée une **splénoportographie** :

- Pression à 15 cms d'eau.
- Très discret reflux mésentérique inférieur.
- Excellente imprégnation des branches intra-hépatiques droites et gauches (fig. 5).

Il existe au niveau des secteurs paramédians droit et gauche une zone un peu moins bien vascularisée.

Le cliché hépatographique (fig. 6) montre une image « en mie de pain » des deux lobes, mais prédominante à droite. On trouve une moins bonne imprégnation des secteurs paramédians droit et gauche, qui apparaissent plus clairs que le reste du parenchyme ; au sein de cette hyper-clarté on voit encore se dessiner nettement l'arborisation des branches de la veine porte.

Aux dernières nouvelles, en novembre 1964, la malade, coiffeuse de son état, est en excellent état général, ayant actuellement repris une activité professionnelle presque normale.

En somme, il s'est agi d'une jeune malade chez laquelle, à l'occasion d'une poussée angiocholitique, on a découvert des images de dilatations kystiques intéressant la presque totalité de l'arbre biliaire intra-hépatique, laissant intacte la voie biliaire principale et ne semblant pas s'accompagner d'atteinte des petits canaux, ce qui semble lui accorder une place privilégiée parmi les cas voisins que nous avons pu retrouver dans la littérature et que nous présentons au chapitre suivant.

CHAPITRE II

LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

De nos recherches bibliographiques, il semble ressortir que l'observation que nous présentons constitue le 15^e cas clinique mondial de la maladie. A l'exemple de CAROLI, nous n'avons retenu comme certains que les cas comportant des critères radiologiques ou histologiques précis. Nous en rapprocherons cependant un certain nombre d'observations anciennes, généralement trop incomplètes ou trop imprécises pour que le diagnostic puisse être tenu pour assuré.

I — Les observations certaines de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires.

Des 14 observations que nous avons retrouvées dans la littérature, cinq comportent des lésions des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires, généralement associées à une dilatation plus ou moins importante de l'hépto-cholédoque ; les neuf autres sont des observations de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques associée à une fibroangioadénomatose.

A — OBSERVATIONS de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires sans fibroangioadénomatose associée.

Ce sont les quatre cas de CAROLI et celui, plus discutable, de LE NAOUR.

Obs. I — CAROLI (observation I).

Le petit Adam K., 13 ans, admis dans le service le 26 décembre 1956.

Les troubles remontent à l'âge de deux ans : douleurs paroxystiques abdominales et nausées. Cinq ans plus tard, récurrence sur le même mode avec douleurs de l'hypocondre droit et température. A partir de l'âge de dix ans, les crises sont très fréquentes, très intenses, compliquées de vomissements et parfois de selles décolorées.

A l'âge de onze ans, hospitalisation à la clinique du Ministère de la Santé à Varsovie : amaigrissement de cinq kilos, vésicule douloureuse, gros foie. Les épreuves fonctionnelles hépatiques sont normales.

La cholangiographie intraveineuse montre un hépato-cholédoque volumineux, son calibre dépasse 5 cm. Sur les clichés tardifs, toute l'aire hépatique est recouverte de pommelures arrondies de taille variable, d'intensité faible.

Le 30 juin 1956, à l'âge de treize ans, épisode aigu : douleur hépatique d'intensité extrême s'accompagnant de vomissements, d'un état de choc, d'une syncope, nécessitant l'admission à la clinique. A l'examen, contracture de l'épigastre et de l'hypocondre droit

Après un traitement anti-choc, intervention : « La vésicule a les dimensions du poing d'un adulte, ses parois sont distendues, le cystique est court, dilaté, gros comme un doigt ; le cholédoque a la largeur d'un doigt et demi et au niveau du duodénum il est distendu en forme de ballon. Par ponction de la vésicule on retire 20 cc d'une bile dense, colorée, vert foncé. Par le cholédoque, on aspire 5 cc de bile dense avec des flocons de pus. Etant donné l'état grave de l'enfant on se contente de pratiquer une fistule vésiculaire. »

A la suite de ce geste l'état général s'améliore mais il persiste une fistule biliaire par laquelle s'écoulent à la fois de la bile et du pus.

Hospitalisation dans le service du Docteur CAROLI le 26 décembre 1956.

En effet, les douleurs de l'épigastre et de l'hypocondre droit réapparaissent de même que les poussées fébriles.

A l'examen on constate la fistule donnant de la bile et du pus.

Le bilan biologique montre :

- bilirubine indirecte 11 mg %
- Prothrombine 60 %
- B S P : à 15' : 25 mg
- à 45' : 9 mg
- à 120' : 4 mg

Les tests hépatiques sont normaux :

- Globules rouges : 4.485.000 — Globules blancs : 5.200 — PN : 55 %.

L'opacification des voies biliaires par la fistule montre que toute la voie biliaire est franchement dilatée de calibre régulier et au niveau de l'arbre biliaire intra-hépatique, une dilatation d'aspect sacciforme ou moniliforme des canaux segmentaires.

Le Docteur SOUPAULT intervient le 17 janvier 1957.

Sur la surface du foie, blanchâtre, aucune saillie kystique n'est perceptible. L'exploration méthodique de la corticalité permet de détecter plusieurs placards en surface où le bout du doigt peut enfoncer dans de véritables cavités. L'une d'entre elles, plus facilement accessible et assez volumineuse est incisée. Une sonde de Pezzer sera fixée à ce niveau.

L'exploration radiomanométrique per-opératoire transcystico-cholédocienne montre un bon passage duodénal pour une pression de 12 cm d'eau. L'intervention est terminée par une anastomose sur anse jéjunale exclue latéro-terminale.

L'examen histologique de la biopsie pratiquée en dehors d'une cavité montre un parenchyme sensiblement normal sans dilatation kystique des canaux de l'espace porte ni hyperplasie fibreuse autour d'eux.

Dans les suites opératoires immédiates les accès fébriles et douloureux récidivent toutes les semaines environ, jusqu'au moment où la sonde de Pezzer mise en place dans le kyste cortical se met à donner chaque jour 10 à 120 cc de bile claire. Les suites opératoires éloignées sont marquées par la répétition des accès angiocholitiques à un an d'intervalle, permettant, de ce fait, l'activité et la croissance de ce jeune malade.

Obs. 2 — CAROLI (observation II).

M. Z..., 46 ans, admis le 10 novembre 1956.

Premier épisode : en février 1953, une crise douloureuse de l'hypocondre droit fait mettre en évidence une lithiase du col vésiculaire. Une cholécystectomie est effectuée sans contrôle radiologique des voies biliaires.

Deuxième épisode : de février 1953 à janvier 1956 : postcholécystectomie, syndrome. L'intervention n'a pas empêché en effet la répétition des accès douloureux et fébriles tous les huit jours. Une cholangiographie intraveineuse (2 décembre 1955) montre une dilatation anormale du cholédoque, du canal hépatique et de sa branche gauche. Mais passe inaperçue une image d'aspect cavitair de la taille d'une mandarine, paraissant intra-hépatique et communiquant par un étranglement avec la première partie du canal épatique gauche dilaté.

Une deuxième intervention est pratiquée le 11 janvier 1956. L'examen radiomanométrique per-opératoire est insuffisant et le chirurgien se contente d'une anastomose cholédoco-duodénale.

Troisième épisode. Malgré la seconde intervention, les accès angiocholitiques se multiplient sans aucun ictère post-critique.

Examen clinique et examens biologiques donnent des résultats négatifs.

Une ingestion barytée sous morphine révèle le même aspect que la cholangiographie intraveineuse antérieure.

Le malade est alors hospitalisé dans le service du Docteur CAROLI, le 10 Novembre 1956.

La recherche de l'origine hydatique de l'affection est négative.

Une radiographie sans préparation de l'hypocondre droit ne montre que l'image de la cavité intra-hépatique restée imprégnée.

Une seconde épreuve d'ingestion barytée avec morphine ne permet que l'opacification de l'hépatocolédoque et des canaux du lobe droit.

Une splenoportographie montre une arborisation portale strictement normale du lobe gauche.

Le Professeur COUINAUD intervient le 10 novembre 1956 et pratique une lobectomie gauche.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse montre que la dilatation kystique intéresse tous les canaux biliaires du lobe gauche.

L'histologie révèle que le canal primaire est le siège d'une hypertrophie fibreuse mais qu'il a conservé son épithélium cylindrique. Les canaux secondaires contiennent des ébauches de calculs, ont parfois perdu leur revêtement épithélial et sont infiltrés de cellules inflammatoires. Le parenchyme hépatique est normal, il n'y a pas de cirrhose.

Les suites opératoires immédiates sont troublées par une broncho-pneumonie et une éventration, mais les suites éloignées sont excellentes et la guérison est complète.

Obs. 3 — CAROLI (observation III).

M. P... Lucien, 60 ans, admis le 13 mai 1959.

Première étape : accès angio-cholitiques indolores de 1919 à 1947.

En 1919, à l'âge de 21 ans, fièvre typhoïde d'évolution bénigne.

Un an plus tard, commence une série ininterrompue d'indiscutables crises angiochololitiques : épisodes fébriles à 40-41° avec frissons, sueurs profuses, défévescence brutale, hypercoloration des urines ; mais il n'y a jamais de douleur. Ces épisodes surviennent deux à trois fois par an pendant une période de 8 jours. Ils n'empêchent pas une vie presque normale.

Deuxième étape : intervention pour perforation d'ulcère de la face antérieure du premier duodénum. Quinze jours plus tard, survient un méloena sans lendemain. Une fièvre à 38° dure quelques mois avec clochers à 40°.

Troisième étape : en 1950, après deux ans d'accalmie, reprise angiochololitique, mais cette fois douloureuse. En 1956, des tubages duodénaux entraînent une amélioration jusqu'en 1958. La récurrence des accès conduit à pratiquer une cholangiographie intraveineuse qui ne montre qu'un cholédoque un peu dilaté et une vésicule exclue. Le Docteur AUDOUIN intervient le 15 mai 1958 : la cholangiographie peropératoire montre un cholédoque très dilaté et l'absence de passage dans le duodénum. La duodénotomie révèle une papille très volumineuse. Son cathétérisme permet de retirer trois petits calculs cholédociens du volume d'une tête d'épingle. Une sphinctérotomie est pratiquée. La pancréatographie rétrograde est normale. Le duodénum est fermé et l'intervention est terminée par une cholécystectomie.

Quatrième étape : quelques jours après l'intervention les crises angiochololitiques se répètent. La température va se maintenir pendant neuf mois à 39°. Seuls les clichés sans préparation vont apporter un fait nouveau : l'ombre de la masse hépatique est creusée de cavités aériques et même hydro-aériques.

Le malade est hospitalisé le 13 mai 1959, dans un tableau fonctionnel très alarmant. L'examen clinique est négatif. Il existe une anémie et une hyperleucocytose à 12.000. Les hémocultures sont toutes négatives.

L'ingestion de baryte visualise des voies biliaires moniliformes mais n'atteint pas les cavités kystiques.

La cholangiographie intraveineuse est inefficace.

L'urographie intraveineuse montre une image typique mais peu accentuée d'ectasie canaliculaire précalicelle.

Le Professeur COUINAUD intervient une première fois le 22 mai 1959 : le foie est d'apparence normale mais son parenchyme est dépressible à la pression du

doigt. La cholangiographie per-opératoire ne donne pas d'image satisfaisante. La dilatation kystique la plus proche est alors ponctionnée et injectée : le cliché révèle l'existence de nombreuses dilatations kystiques de l'arbre biliaire. L'état général du malade ne permet qu'une anastomose cholédoco-jéjunale sur anse montée.

Le Professeur COUINAUD intervient une deuxième fois le 9 juin 1959 devant la récurrence sévère des accès angiochololitiques, par thoraco-phréno-laparotomie par la neuvième côte : une des cavités kystiques est sous tension ; on l'ouvre. Elle est remplie de bile trouble et de plusieurs calculs pigmentaires. Cette cavité est mise à plat, de même que cinq autres cavités sur la face supérieure du foie. Le colmatage des poches est difficile à réaliser et l'hémorragie difficile à maîtriser.

Les suites opératoires sont d'abord favorables mais bientôt apparaissent température, suppuration de la plaie opératoire et matité de la base droite.

Le Professeur COUINAUD intervient une troisième fois le 16 juillet 1959. Il existe de nombreux abcès dans la paroi. De la plèvre s'écoule, dans la région opératoire, un liquide séreux louche. A la hauteur du foie est découverte une collection suppurée. Débridement, évacuation du pus, mise en place d'un drainage aspiratif, ne font que retarder de quelques jours l'issue fatale qui se produira le 31 août 1959.

L'examen des pièces d'autopsie permet surtout l'étude du foie : il pèse 1950 gr. Macroscopiquement, il est noté que la dilatation kystique des voies biliaires prédomine au niveau du lobe droit mais que le lobe gauche n'en est pas exempt ; qu'un grand nombre de calculs intra-hépatiques emplit les cavités.

Quatre remarques sont formulées :

1°) Les cavités superficielles sont les plus volumineuses.

2°) Les dilatations kystiques profondes, en plein parenchyme, sont à la fois vastes, polymorphes et nombreuses.

Il s'agit donc bien d'une anomalie globale qui intéresse tout le trajet des voies biliaires dans le foie et qui prédomine seulement au niveau de leur terminaison sous corticale.

3°) Les cavités kystiques sont toutes cathétérissables à partir du canal hépatique depuis le hile. On a démontré ainsi que toutes les cavités sont communicantes et ont un contenu bilieux.

4°) Les voies biliaires intra-hépatiques entre les dilatations sont de calibre sensiblement normal. Ainsi s'explique l'aspect moniliforme des images angiocholographiques.

L'étude histologique.

Au niveau du foie : absence de remaniement cirrhotique. Présence parfois de thrombi dans les capillaires biliaires distendus — L'épithélium qui tapisse les kystes est cubique et semblable en tous points à l'épithélium typique de recouvrement des voies biliaires.

Au niveau du rein : est noté l'aspect habituel de l'ectasie canaliculaire précalcicelle.

Obs. 4 — CAROLI (observation IV).

M^{me} H..., née le 22 juin 1942, hospitalisée le 16 février 1963.

Antécédents : personnels. Au cours de sa grossesse, la mère était fatiguée et se plaignait de douleurs pelviennes. Cependant il n'y a pas de notions d'éruption ou d'autres maladies, ni de prises de médicaments.

Antécédents : familiaux. Le père et la mère de la malade ont été examinés. Cholangiographies intraveineuses, urographie intraveineuse n'ont montré ni dilatation des voies biliaires intra-hépatiques, ni néphrospongieuse. Le frère aîné a présenté des coliques hépatiques mais n'a pu être examiné.

L'histoire de la maladie commence à la naissance par des coliques hépatiques fébriles se répétant sans cesse tous les quinze jours environ jusqu'à l'âge de quatre ans. De quatre à quatorze ans, les crises se répètent tous les mois accompagnées de vomissements bilieux ou alimentaires et d'une fièvre discrète. Il n'a jamais été noté d'ictère cutanéomuqueux, d'urines foncées, ni de selles décolorées.

La croissance est cependant normale. La puberté se produit à l'âge de quatorze ans et les menstruations surviennent régulièrement. De quatorze à dix-sept ans, une seule crise par an. De dix-sept à vingt ans, aucune crise. Pendant les vingtième et vingt-et-unième années, les crises se rapprochent, surviennent toutes les semaines et entraînent une perte de poids de deux kilogs. La malade se marie, accompagne son mari, représentant de commerce. Dès lors les crises surviennent très fréquemment et de façon beaucoup plus violente.

En janvier 1963, la douleur est pratiquement quotidienne, extrêmement violente, accompagnée de fièvre à 38°5, de vomissements mais jamais d'ictère. En quatre mois, la malade a perdu huit kilogs.

Les cholécystographies orales ne montrent que des opacités de faible tonalité, irrégulières, se projetant sur l'aire hépatique. La cholangiographie intraveineuse n'entraîne aucune opacification des voies biliaires.

L'examen biologique montre :

Urée : 0,42 g pour 1 000 — Glycémie : 0,96 g pour 1 000 — Bilirubine indirecte : 12 mg % — Prothrombine : 85 % — G R : 3 920 000 — G B : 5 800 — P N : 46 %.

Le Docteur LAZAREW intervient une première fois le 4 février 1963 : à la palpation, le foie semble le siège de tumeurs allant de la grosseur d'une cerise à celle d'un pruneau. Ablation de la vésicule. La cholangiographie per-opératoire montre un cholédoque volumineux sans passage duodénal et de nombreuses cavités intra-hépatiques volumineuses de un à deux centimètres de diamètre. Une cholédoctomie permet d'extraire un calcul noir friable de la grosseur d'une cerise. Une des tumeurs hépatiques est excisée sur le lobe gauche du foie.

Les cholangiographies post-opératoires par le drain de KEHR objective un cholédoque volumineux mais aucun passage dans le duodénum. Surtout, toutes les voies biliaires intra-hépatiques segmentaires sont considérablement dilatées ; tous les canaux segmentaires droits sont moniliformes, les dilatations atteignant un à deux centimètres de diamètre.

L'urographie intra-veineuse révèle un aspect typique de néphrospongieuse.

Dans les suites opératoires les douleurs sont permanentes. La fièvre se maintient à 39°. L'amaigrissement s'accentue. Il n'y a pas d'ictère. Par le drain de KEHR s'écoule un liquide ressemblant à de la bile blanche.

Un bilan biologique complet met en évidence une perturbation importante de la fonction hépatique. L'exploration pancréatique, par contre, est normale, de même que l'exploration rénale. Par ailleurs, il est mis en évidence avec certitude aussi bien dans la bile que dans les matières fécales, la présence de pigments du type urobilinoïde et de biliverdine. Enfin on isole par culture de la bile de drainage un alcaligènes fécalis.

Le Docteur HEPP intervient une seconde fois le 12 mars 1963 : le foie est lisse, sa palpation révèle des zones dépressibles correspondant aux ectasies cana-

lares. La radiomanométrie per-opératoire montre un gros cholédoque rempli de gros calculs. Il n'existe aucun passage dans le duodénum, mais on obtient l'opacification des ectasies canalaire intra-hépatiques qui contiennent quelques images claires de calculs.

Le cholédoque est coupé transversalement, vidé de tous ses calculs. L'intervention est terminée par une anastomose sur anse jéjunale exclue.

Les suites opératoires sont d'abord marquées par une élévation de la température, l'apparition d'un ictère, mais avec persistance de la coloration des selles. Par le drain s'écoule de la bile en grande quantité. Seule la colimycine indiquée à haute dose permet d'obtenir la résolution de l'ictère et de la fièvre. La malade quitte le service le 29 mars 1963 en excellent état, sans douleurs, sans fièvre, sans ictère et sans écoulement bilieux par l'orifice du drain.

L'examen histologique de la biopsie hépatique pratiquée lors de la première intervention montre une cavité volumineuse sous-corticale correspondant à une ectasie d'un gros canal dont l'épithélium est le siège d'un processus hyperplasique actif et contenant des précipitations pigmentaires tantôt amorphes, tantôt calculeuses. L'examen du reste du parenchyme permet d'affirmer qu'il n'y a pas de cirrhose associée ni de fibroangioadénomatose. L'un des espaces porte cependant est plus volumineux et comporte des canaux biliaires prolifératifs.

La biopsie rénale n'a pas intéressé la région médullaire et apparaît donc normale.

Le 22 octobre 1963, on draine un abcès contenant bile et calculs en regard de la biopsie du 4 février 1963.

En mars 1964, la malade décède dans un tableau septicémique avec péri-cardite suppurée et constrictive.

Les examens anatomiques confirment qu'il s'agit d'une forme pure, sans fibroangioadénomatose, compliquée de lithiasse intra-hépatique massive et associée à une ectasie canaliculaire précalicielle typique.

Dans ces quatre cas il semble bien que la maladie ectasiente portait à la fois sur les voies biliaires intra-hépatiques segmentaires et sur l'hépto-cholédoque. Notons cependant, que dans les observations n° 3 et n° 4 il existait une lithiasse du cholédoque dont on peut se demander si elle a été la cause ou la conséquence de la dilatation de la voie biliaire principale.

Obs. 5 — LE NAOUR.

M. B..., 19 ans, hospitalisé le 16 juin 1939.

Antécédents familiaux : père, mère, frères et sœurs : rien à signaler.

Une sœur est opérée à l'âge de sept ans pour une crise douloureuse de l'hypocondre droit.

Histoire de la maladie.

1°) À l'âge de dix ans (1930) survient une crise douloureuse de l'épigastre, apyrétique, associée à des vomissements ; une intervention (27 février 1930) découvre un foie volumineux, présentant des saillies kystiques dont on retire un liquide verdâtre ; la vésicule est volumineuse et le reste des voies biliaires normal.

2°) Depuis cette époque, surviennent des crises analogues, avec vomissements et ictère franc, d'abord tous les trois, quatre mois, tous les six mois et enfin tous les ans.

3°) Le 15 juin survient une douleur extrêmement violente en barre, épigastrique, gênant la respiration, sans vomissement, ni fièvre.

Examen clinique : l'étage sus-ombilical est immobile et se défend, la rate n'est pas perceptible.

Intervention chirurgicale (16 juin 1939) : le lobe médian du foie est volumineux, parsemé de tuméfactions à parois translucides, très minces. La ponction d'une tuméfaction ramène un liquide abondant et vert. Après ouverture, le doigt découvre une multitude de poches irrégulières, communiquant les unes avec les autres.

Examen radiologique post-opératoire :

— La radiographie sans préparation est normale.

— Après radiotétrane, il n'existe aucune opacification mais le rein droit est très nettement augmenté de volume avec des contours irrégulièrement bosselés.

— Fistulographie : immédiatement après l'injection, il s'opacifie une cavité volumineuse de 3 à 5 cm de diamètre, à contours réguliers, opacifiée de manière homogène. Une demi-heure après, s'opacifient plusieurs autres cavités disposées irrégulièrement autour de la première, de volume sensiblement moindre et de forme très variée. Il semble que l'on aperçoive de face et de profil, à la partie supérieure, des cavités, un élément de canal biliaire.

Cette observation est d'interprétation assez délicate vu le caractère incomplet des documents qu'elle comporte. Elle représente certainement un cas de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires, mais il est impossible de préciser si la dilatation intéressait ou non la voie biliaire principale et l'absence de biopsie ne permet pas d'éliminer complètement l'hypothèse d'une fibroangioadénomatose associée. L'absence apparente d'accident d'hypertension portale n'est cependant guère en faveur de cette association.

B — OBSERVATIONS de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires associée à une fibroangioadénomatose.

Obs. 6 — GRUMBACH, BOURILLON et AUVERT.

Le petit A..., âgé de 5 ans, né le 8 juin 1947.

Histoire de la maladie : découverte d'une hépatomégalie à un an ; survenue d'une hématomélose à cinq ans.

Examen clinique : taille 1,06 m — Poids : 15,8 kg. Présence d'une ascite, d'une hépatomégalie, d'une circulation collatérale cave-cave.

Biologie : G R : 3 200 000 — G B : 2 600 — Plaquettes : 90 000.

Ponction sternale : moelle riche — Prothrombine : 61,5 %.

Galactosurie provoquée : normale — B S P : normale.

Clearance de l'urée : 51,6 cc.

Radiologie : Urographie intraveineuse : multiplication et dilatation des calices.

Radiographie œsophagienne : présence de varices.

Splénoportographie per-opératoire : pression portale très élevée (48 cm d'eau).

Shunt gastro-œsophagien.

Intervention (27 mars 1953) : petite ascite; foie énorme, scléreux et grenu, très grosse rate. Splénectomie et anastomose spléno-rénale.

Histologie per-opératoire : fibroangiomatose kystique des voies biliaires.

Evolution : disparition des varices œsophagiennes. Réintervention le 28 avril pour cholecystite aiguë; radiomanométrie per-opératoire : dilatation kystique multiple des voies biliaires intra-hépatiques; cholecystomie et instillation d'antibiotiques. Cholédocolomie le 2 octobre 1953. Mort par péritonite biliaire le 5 octobre.

Obs. 7 — BOQUIEN, LEGER et GUYET (observation I).

L'enfant C..., 10 ans, est admis le 3 décembre 1950 pour hématomésès.

Histoire de la maladie : début des troubles le 1^{er} décembre par douleurs péri-ombilicales, vomissements alimentaires. Le 3 décembre douleurs abdominales violentes et hématomésès importantes.

Examen clinique : retard statural (1 m 22); foie volumineux (deux travers de doigt), dur et tranchant; rate palpable; circulation collatérale; pas d'ascite.

Biologie : G R : 3 560 000 — G B : 3 800 — Thymol : 5 U V — Céphaline : ++ — Cholestérol : 2,24 gr.

Evolution : entre 1950 et 1956, hématomésès et douleurs abdominales à quatre ou cinq reprises. Réhospitalisation le 16 décembre 1956 pour hématomésès : même tableau clinique avec retard de développement statural, génital et psychique.

Biologie : GR 3 620 000 — G.B. : 6 000 — plaquettes : 180 000 — protides : 61,5 g % — prothrombine : à 77 % — thymol : 2 U.V. — céphaline ++++ — Gros : 3,2 cm³ — cholestérol total : 1,50 % (C.E. 1,15) — clearance hépatique de la B.S.P. sensiblement normale — clearance de l'or colloïdal très abaissée.

Radiologie. — Radiologie de l'œsophage : grosses varices. Splénoportographie : pression portale très élevée (60 cm d'eau) shunt œsophagien important, reflux dans la mésentérique inférieure.

Histologie par ponction-biopsie. — Fibrose, altération cellulaire, prolifération de canicules biliaires dysplasiques à parois propres.

Intervention. — 30 janvier 1957, gros foie régulier; vésicule très enflammée, blanchâtre; anastomose porto-cave termino-latérale.

Evolution. — Melaena à répétition, puis hématomésès. Mort le 11 février.

Autopsie. — Ascite séro-hémorragique; thrombose des veines mésentériques; anastomose porto-cave thrombosée; rate volumineuse (350 g) et congestive; foie volumineux, verdâtre, grenu; à la coupe, nombreuses cavités kystiques sur le trajet des voies biliaires, contenant de la bile, prédominant dans le lobe droit; sclérose mutilante considérable; branches portales intra-hépatiques thrombosées; reins normaux.

Histologie post-mortem. — Foie : sclérose annulaire mutilante, très dense, sans infiltrat inflammatoire, contenant de très nombreux canaux biliaires bordés d'un

épithélium normal ; de tels canalicules biliaires se retrouvent entre les travées hépatiques en dehors de toute ébauche d'espace porte ; ces canalicules contiennent souvent de la bile et parfois des microcalculs ; les cavités kystiques signalées ont une paroi épaisse bordée par un épithélium excréto-biliaire bien différencié.

Vésicule : muqueuse nécrosée, paroi épaissie, hémorragique.

Pédicule hépatique : veine porte thrombosée, circulation collatérale veineuse importante.

Intestins : infarctissement hémorragique des anses grêles.

Reins : histologiquement normaux.

Anastomose porto-cave : thrombose s'étendant le long de la veine porte de la veine splénique et des veines mésentériques.

Obs. 8. — BOQUIEN (observation II).

M^{me} Ch..., présente en mai 1956 une hématomérose suivie de maelena ; elle présentait depuis 5 mois des douleurs de l'hypocondre droit, sans température, sans ictère.

A l'examen, le foie déborde de 2 travers de doigt. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux. En 1957, nouvelle hématomérose. Le foie déborde alors de 3 travers de doigt et est dur. La rate est perçue. Les tests hépatiques sont toujours normaux. Il existe de grosses varices œsophagiennes. La splénoportographie montre une hypertension à 36 cm d'eau ; la circulation porte est anormale, avec gros shunt gastro-œsophagien par la coronaire stomachique.

En juin 1957, on pratique une splénectomie avec anastomose spléno-rénale.

L'U.I.V. affirme la polykystose rénale.

Biopsie hépatique : cirrhose annulaire à petits nodules irréguliers délimités par de larges bandes de sclérose d'âges différents. La sclérose portale et périportale est ancienne, dense, peu cellulaire ; les espaces portes sont ensuite unis entre eux par une sclérose jeune très inflammatoire et certainement récente. On est frappé par la distension des voies biliaires.

Les hémorragies digestives ont repris et les varices œsophagiennes persistent, on pratique (Professeur LEGER) une anastomose porto-cave.

Malgré cette intervention les hémorragies persistent.

Au début de 1962, apparition d'un syndrome douloureux de l'hypocondre droit avec fièvre, ictère et collapsus qui entraîne la mort.

Il existait une péritonite biliaire par diffusion, avec énorme vésicule et monstrueuse dilatation pseudo-kystique de toutes les voies biliaires intra-hépatiques.

Les reins étaient polykystiques.

Obs. 9 — VIC-DUPONT, MIGNOT et HALLE.

M. S..., 55 ans, est admis le 18 décembre 1956.

Histoire de la maladie. — En 1924 à l'âge de 23 ans, fièvre ondulante évoluant par poussées pendant 4 mois et douleurs de l'hypocondre droit. Récidives identiques en 1929, 1934, 1944, 1946, 1947, associées à un amaigrissement et une asthénie. En 1943, découverte d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie : radiographie vésiculaire cholédocienne normale.

Examen clinique. — Douleurs de l'hypocondre droit, fièvre 37°5-38°, amaigrissement, ictère. Gros foie dur, grosse rate, circulation collatérale, ascite, œdème des membres inférieurs.

Biologie. — G.R. : 4 250 000 — G.B. : 5 160 — P.N. : 85,5 % — protides : 66 g % (SA : 28 S.G. : 38) — cholestérol : 1,95 g % (C.E. : 1,05) prothrombine : 42 % — thymol : 40 U.V. — céphaline-cholestérol : +++ — bilirubine : 37 mmg %.

Histologie. — Par ponction biopsie du foie : sclérose et cellules inflammatoires.

Traitement. — Tétracycline (1,50 g) et delta-cortisone (25 mg). Bonne amélioration immédiate.

Evolution. — Récidive en avril 1957 et mort le 24 juin, malgré un traitement antibiotique (pénicilline-streptomycine).

Autopsie. — Ascite, grosse rate (250 gr), reins normaux, foie cirrhotique, verdâtre (1 650 gr) contenant de multiples cavités comme un grain de mil ou une noisette. Voies biliaires extra-hépatiques normales.

Histologie. — Cirrhose hépatique ; canaux biliaires intra-hépatiques volumineux, du calibre d'une veine porte et moniliformes. Volumineuses cavités sans épithélium. Dans la sclérose, canalicules biliaires à épithélium cubique.

Cbs. 10 — BEAU, PREVOT, MANCIAUX et GUERCI.

Le petit D..., 6 ans, admis le 6 juillet 1959.

Histoire de la maladie. — L'enfant a eu plusieurs accès fébriles dans les antécédents.

Examen du malade. — Retard de croissance ; amaigrissement important ; fièvre désarticulée avec clochers très élevés ; énorme foie dur, très douloureux, entraînant une voussure de l'abdomen ; circulation collatérale modérée.

Biologie. — G.R. : 3 200 000 — G.B. : 10 700 — hémoculture négative — prothrombine : 14 % — cholestérol : 1,75 g par litre — urée : 0,60 g — électrophorèse : élévation des alpha-2 globulines — Gros : 2,5 cm³ — Mac Lagan : 12 — Hanger : 9.

Histologie. — Grandes bandes fibreuses contenant de très nombreux néo-canalicules biliaires.

Radiologie. — Splénoportographie : pression 25 cm d'eau, clichés normaux.

Intervention. — Foie énorme, dur, cirrhotique avec quelques zones de moindre résistance d'où la ponction retire un liquide bilieux ; volumineux ganglions fixés hilaires ; opacification transkystique ; canaux intra-hépatiques dilatés évoquant une dilatation des bronches. Radiomanométrie : passage oddien à 20 cm d'eau ; ouverture du kyste principal situé dans le lobe droit à 5 cm de profondeur, cavités multiloculaires tapissées de muqueuse biliaire. Cholécystostomie.

Histologie per-opératoire. — Tractus fibreux contenant d'innombrables canalicules biliaires ramifiés et ectasiques ; infiltration leucocytaire du pa-enchyme et des espaces portes.

Evolution. — Récidives infectieuses, réintervention : opacification du gros kyste intra-hépatique : dissémination polykystique considérable. Pression portale : 38 cm d'eau, passage duodénal à 39 cm d'eau. Anastomose du kyste à une anse jéjunale exclue. Mort un mois plus tard par récurrence infectieuse.

Autopsie. — Dans le foie, multitude de cavernes, de taille variable, communiquant avec les voies biliaires intra-hépatiques et remplies de bile purulente. Reins normaux.

Obs. 11 — KERR, HARRISON, SCHERLOCK et MILNES WALKER.

Fille née le 7 janvier 1954.

Histoire de la maladie. — Parents normaux non consanguins; grossesse et accouchement normaux. Développement normal jusqu'à 2 ans et demi. A cet âge, voussure de l'hypocondre droit.

Première intervention. — Laparotomie exploratrice : gros foie à surface nodulaire.

Suites opératoires. — Ictère durant quatre jours. Examens biologiques : S.A. 39 g %, S.G. 38 — alpha-2 augmentées, phosphatases alcalines : 57 U.B.; bilirubine : 15 mg %; cholestérol : 2,61 g %; floculations normales; test à la sueur normal : sodium : 49 mEq %; chlore : 49 mEq %; persistance ultérieure d'un ictère intermittent.

Examen à l'âge de 3 ans. — Hépatomégalie; splénomégalie; discrète circulation collatérale. Phosphatases alcalines : 57 U; alpha-2 et bêta globulines élevées; transit baryté : pas de varices œsophagiennes; pression splénique élevée (35 mmHg); splénoportographie : pas de circulation collatérale.

Evolution. — Ictère évoluant pendant un an, ascite, circulation collatérale, diarrhée. Mort au cours d'une paracentèse.

Autopsie. — Pas de varices œsophagiennes : veine porte normale; le foie pèse 720 g; sa surface est finement nodulaire; il existe une cicatrice profonde et irrégulière au milieu du lobe droit; le lobe gauche est petit et irrégulier; un gros kyste à épithélium, plein de bile, occupe une partie du lobe gauche du foie, mais qui ne communique pas avec le canal hépatique commun. Le système biliaire canalaire est dilaté dans la zone parabiliaire du lobe droit. Les voies biliaires extra-hépatiques sont normales; la rate est ferme et pèse 220 g.

Histologie. — Dans les bandes de fibrose étendue, il existe une prolifération de canaux biliaires de taille variable, contenant parfois du mucus ou de la bile épaisse; les veines portales sont rares et rétrécies, surtout au niveau des petits espaces portes. Le parenchyme hépatique est normal. Les reins, le pancréas sont histologiquement normaux.

Obs. 12. — DE FERRON, GORDEEF, DE FERRON et JULIEN.

Le petit J..., âgé de 3 ans, admis le 1^{er} octobre 1959.

Histoire de la maladie. — Aucun antécédent personnel ni familial. Il y a trois mois, amaigrissement, anorexie. Il y a quelques jours hématurie et mélaena.

Examen clinique. — Développement normal, état général satisfaisant, mais l'enfant est pâle. Hépatomégalie très importante, ferme et régulière. Splénomégalie modérée. Ni circulation collatérale ni ascite.

Biologie. — G.R. : 3 200 000 — G.B. : 9 240 — P.N. : 77 % — plaquettes : 262 000 — épreuves fonctionnelles hépatiques normales — test à la sueur normal.

Radiologie. — Transit baryté œsophagien ; varices œsophagiennes étendues. Splénoportographie : pression portale 28 cm d'eau, tronc porte bien injecté, très important reflux dans la veine coronaire stomachique et les veines œsophagiennes. Urographie intraveineuse ; reins grands mais non déformés.

Première intervention (29 février 1960). — Foie hypertrophique, dur, granité, gris. Vésicule grosse, blanchâtre. Nombreuses adénopathies précholécystiques. Radiomanométrie transvésiculaire : vésicule biliaire grosse, canal cystique perméable, cholédoque très dilaté, dilatation en boule des voies biliaires intra-hépatiques prédominant au lobe gauche et au secteur paramédian droit, rétrécissement du segment juxtapapillaire du cholédoque avec mauvais passages duodénaux. On pratique une cholécysto-jéjunostomie sur anse exclue en Y.

Suites opératoires. — L'intervention déclenche rapidement une angiocholite sévère avec fièvre oscillante et colibacillémie ; puis apparaît une circulation collatérale discrète et une ascite ; les traitements antibiotiques administrés pendant deux mois n'ont pas d'action durable.

Histologie per-opératoire. — Espaces portes fibreux, élargis contenant des artéioles à parois épaisses et des veines de faible calibre. Dans ces espaces portes, les canaux biliaires sont anormalement nombreux, volumineux, tantôt arrondis, tantôt anfractueux à épithélium cubo-cylindrique. Le reste du parenchyme est normal.

Deuxième intervention. — (Juillet 1960). Suppression de l'anastomose bilio-digestive, cholécystostomie. Iléoportographie : mêmes résultats que lors de la splénoportographie.

Suites opératoires. — Radiomanométrie post-opératoire : mêmes résultats que lors de l'examen per-opératoire, hypertonie du sphincter d'Oddi avec pression de passage initiale à 30 cm d'eau et pression résiduelle à 17 cm. Très rapidement réapparaissent des hémorragies digestives subintrantes.

Troisième intervention. — (Août 1960). Anastomose porto-cave termino-latérale qui paraît fonctionnelle.

Suites opératoires. — Au cinquième jour, hémorragies digestives et puis syndrome ictéro-ascitique et coma. Mort le douzième jour.

Autopsie. — Foie énorme, dur, granité. Anastomose porto-cave thrombosée. Les reins sont gros et présentent sur leur corticalité et en plein parenchyme de nombreux petits kystes.

Obs. 13. — LAMY, NEZELOF, JAMMET et DRESCH.

Le petit Michel H..., 2 ans et 10 mois est hospitalisé en novembre 1959.

Antécédents. — 1°) Familiaux : le père et la mère et 3 frères et sœurs sont en bonne santé.

2°) Personnels : des malformations découvertes à la naissance : hypospadias, ectopie testiculaire, hernie inguinale bilatérale, sont opérées en mai 1959 ; à cette époque le foie est de volume normal.

Histoire de la maladie. — En août 1959 l'abdomen augmente de volume, sans douleurs, sans ictère, sans hémorragie, en même temps qu'apparaissent une polyurie et une polydipsie.

Examen clinique. — Le foie est énorme, atteignant l'ombilic et la ligne mamelonnaire gauche, dur, irrégulier, indolore. Il existe une discrète circulation collatérale, une ascite modérée et une rate palpable.

Examen biologique. — Les fonctions hépatiques, la coagulation sanguine, les fonctions rénales d'élimination sont normales. L'hyperglycémie provoquée est aplatie. Le test de Carter-Robins est positif : la densité urinaire inférieure à 1 004 au cours de perfusions de sérum glucosé ou salé hypertonique, s'élève à 1 029 après injection d'une unité de pitressine (il existe donc un diabète insipide). Le test à la sueur est négatif.

Examen radiologique. — La radiographie œsophagienne ne montre pas de varices. La cholangiographie intraveineuse n'entraîne pas d'opacification biliaire. L'urographie intraveineuse montre un rein droit agrandi aux cavités pyélocalicelles étalées.

Biopsie hépatique. — Zone de fibrose étendue unissant les uns aux autres les différents espaces portes. Il existe une très importante prolifération de néo-canalicules biliaires à lumière toujours vide, sans image de stase biliaire. Les cellules hépatiques sont normales.

Evolution. — Le diabète insipide est équilibré par des prises nasales de post-hypophyse. Puis apparaît un ictère évoluant par poussées successives avec augmentation de la bilirubinémie de la cholestérolémie, chute de la prothrombinémie. Malgré un traitement par la delta-cortisone à faibles doses continues, l'état s'aggrave en août 1960 avec amaigrissement massif, obnubilation, ictère très foncé, ascite importante et récidivante, douleurs abdominales continues, ecchymoses et purpura. La mort survient le 30 septembre 1960.

Autopsie. — Le foie est volumineux, clouté, verdâtre et dur : à la coupe, il existe de très nombreuses formations kystiques bourrées d'une bile épaisse et dure, occupant le trajet habituel des canaux intra-hépatiques.

Les reins sont très volumineux et présentent à la coupe de nombreux kystes occupant les zones corticales et médullaires.

Dans le crâne au-dessus de l'hypophyse, attachée intimement au chiasma optique, on découvre une petite tumeur de la taille d'une cerise.

Par ailleurs, il existe des varices œsophagiennes sur le bas œsophage, le pancréas est très dur ; la rate est grosse. Il n'existe pas de malformations des voies biliaires extra-hépatiques.

Histologie. — Foie : il existe une dilatation anévrysmale des voies biliaires intra-hépatiques, visible sous forme de kyste volumineux bourrés d'un pigment biliaire épais. De plus on découvre un cirrhose septale périlobulaire contenant de très nombreux néo-canalicules biliaires, la plupart gorgés de bile. Il existe, d'autre part, des lésions d'endoplébite portale.

Reins : on découvre des formations kystiques bordées d'un épithélium cubique plat, distribuées au hasard dans un parenchyme sensiblement normal à côté d'ectasies tubulaires manifestes.

Cerveau : la petite tumeur est vraisemblablement développée aux dépens du plancher du 3^e ventricule : c'est une tumeur de type astrocytaire avec prolifération angioblastique. La tumeur est séparée du tissu normal par une prolifération gliale non tumorale qui est sans doute un hamartome.

Le pancréas est atteint d'atrophie acineuse avec stéatonécrose, thrombose récente de la veine splénique.

Le sphincter d'Oddi est histologiquement normal.

Obs. 14 — GUENIN, VIGNALOU, BENHAMOU.

M. F..., âgé de 26 ans, est admis dans le service du Docteur GUENIN le 7 février 1962.

Histoire de la maladie. — Péritonite appendiculaire à l'âge de 16 ans.

Début de la maladie en juillet 1961 : s'installe un syndrome infectieux sévère avec fièvre en plateau à 40°, asthénie, amaigrissement, durant six semaines, insensible à la pénicilline mais s'améliorant par le chloramphénicol. Dix jours après l'arrêt du traitement antibiotique la fièvre récidive, associée à des douleurs épigastriques, une hépatomégalie douloureuse, un subictère. Le chloramphénicol n'a qu'un effet transitoire.

Hospitalisation dans le service du Docteur VIGNALOU le 6 octobre 1961. Cliniquement : fièvre en clochers avec frissons et sueurs, amaigrissement, hépatomégalie douloureuse.

Biologiquement : G.B. : 9 800 — P.N. : 81 % — V.S. : 90 mm à la première heure — cholestérol total : 1,5 g par litre (C.E. : 1 g ; protides : 80 g % — S.A. : 45 ; S.G. : 35) — thymol : 4 U.V. — Hanger : 0 — Gros : 2,10 cm³ — prothrombine : 55 % — transaminases : S.G.O.T. : 20 U, S.G.P.T. : 14 U — trois hémocultures sont négatives ; sérologie négative : salmonellose, grippe, ornithose-psittacose, leptospirose, syphilis ; parasitologie négative : paludisme, amibiase. Cholangiographie intraveineuse : aucune injection. Traitement d'épreuve éméтинien : inefficace.

Laparotomie exploratrice (30 octobre 1961) : gros foie d'aspect congestif ; absence d'exploration radiologique ; prélèvement de bile vésiculaire : pus et Escherichia paracoli ; biopsie : larges bandes de sclérose hyaline inflammatoire contenant de nombreux néo-canalicules biliaires.

Suites opératoires : récidive de la fièvre et de l'ictère cédant aux antibiotiques et réapparaissant après leur arrêt ; on obtient de la sorte quatre rémissions successives.

Examen clinique dans le Service du Professeur FAUVERT (10 février 1962). — Fièvre en clochers, hépatomégalie ferme, homogène, douloureuse, débordant l'appendice xyphoïde de 9,5 cm. Pas d'ascite, pas de circulation collatérale, pas de splénomégalie.

Biologie. — G.B. : 10 600 ; P.N. : 64 % — V.S. : 90-113 ; quatre hémocultures négatives. Exploration hépatique : bilirubine : 8 mg % ; transaminases : S.G.O.T. : 15 U, S.G.P.T. : 10 U ; fer sérique : 30 gamma % ; protides : 85,7 % (A : 46 % alpha-1 ; 4, alpha-2 : 12 ; bêta 9 gamma ; 29) ; Gros : 2,10 cm³ ; thymol : 14. Clearances hépatiques : K.B.S.P. : 0,077 ; K Au 198 : 0,173 ; apparition de la B.S.P. dans la bile : 20' ; cartographie hépatique à l'Au 198 : gros foie homogène. Examen de selles : nombreuses amibes hématophages, mais rectoscopie normale.

Radiologie. — Deux cholangiographies intraveineuses successives sont ininterprétables.

Ponction Biopsie du foie. — Parenchyme hépatique remanié par une sclérose dense peu inflammatoire.

Traitement médical. — Traitement antiamibien (nivaquine, bemarsal, néoroquesine) inefficace. La colimycine fait disparaître le syndrome infectieux et améliore même la K.B.S.P. : 0,173.

Intervention chirurgicale par le Docteur GUENIN (9 mai 1962).

Vésicule très volumineuse contenant une bile purulente. Foie volumineux, lisse, de consistance ferme et uniforme.

Antécédents : familiaux. Le père et la mère de la malade ont été examinés. Cholangiographies intraveineuses, urographie intraveineuse n'ont montré ni dilatation des voies biliaires intra-hépatiques, ni néphrospongieuse. Le frère aîné a présenté des coliques hépatiques mais n'a pu être examiné.

L'histoire de la maladie commence à la naissance par des coliques hépatiques fébriles se répétant sans cesse tous les quinze jours environ jusqu'à l'âge de quatre ans. De quatre à quatorze ans, les crises se répètent tous les mois accompagnées de vomissements bilieux ou alimentaires et d'une fièvre discrète. Il n'a jamais été noté d'ictère cutanéomuqueux, d'urines foncées, ni de selles décolorées.

La croissance est cependant normale. La puberté se produit à l'âge de quatorze ans et les menstruations surviennent régulièrement. De quatorze à dix-sept ans, une seule crise par an. De dix-sept à vingt ans, aucune crise. Pendant les vingtième et vingt-et-unième années, les crises se rapprochent, surviennent toutes les semaines et entraînent une perte de poids de deux kilogs. La malade se marie, accompagne son mari, représentant de commerce. Dès lors les crises surviennent très fréquemment et de façon beaucoup plus violente.

En janvier 1963, la douleur est pratiquement quotidienne, extrêmement violente, accompagnée de fièvre à 38°5, de vomissements mais jamais d'ictère. En quatre mois, la malade a perdu huit kilogs.

Les cholécystographies orales ne montrent que des opacités de faible tonalité, irrégulières, se projetant sur l'aire hépatique. La cholangiographie intraveineuse n'entraîne aucune opacification des voies biliaires.

L'examen biologique montre :

Urée : 0,42 g pour 1000 — Glycémie : 0,96 g pour 1000 — Bilirubine indirecte : 12 mg % — Prothrombine : 85 % — G R : 3 920 000 — G B : 5 800 — P N : 46 %.

Le Docteur LAZAREW intervient une première fois le 4 février 1963 : à la palpation, le foie semble le siège de tumeurs allant de la grosseur d'une cerise à celle d'un pruneau. Ablation de la vésicule. La cholangiographie per-opératoire montre un cholédoque volumineux sans passage duodénal et de nombreuses cavités intra-hépatiques volumineuses de un à deux centimètres de diamètre. Une cholédoctomie permet d'extraire un calcul noir friable de la grosseur d'une cerise. Une des tumeurs hépatiques est excisée sur le lobe gauche du foie.

Les cholangiographies post-opératoires par le drain de KEHR objective un cholédoque volumineux mais aucun passage dans le duodénum. Surtout, toutes les voies biliaires intra-hépatiques segmentaires sont considérablement dilatées; tous les canaux segmentaires droits sont moniliformes, les dilatations atteignant un à deux centimètres de diamètre.

L'urographie intra-veineuse révèle un aspect typique de néphrospongieuse.

Dans les suites opératoires les douleurs sont permanentes. La fièvre se maintient à 39°. L'amaigrissement s'accentue. Il n'y a pas d'ictère. Par le drain de KEHR s'écoule un liquide ressemblant à de la bile blanche.

Un bilan biologique complet met en évidence une perturbation importante de la fonction hépatique. L'exploration pancréatique, par contre, est normale, de même que l'exploration rénale. Par ailleurs, il est mis en évidence avec certitude aussi bien dans la bile que dans les matières fécales, la présence de pigments du type urobilinoïde et de biliverdine. Enfin on isole par culture de la bile de drainage un alcaligènes fécalis.

Le Docteur HEPP intervient une seconde fois le 12 mars 1963 : le foie est lisse, sa palpation révèle des zones dépressibles correspondant aux ectasies cana-

lares. La radiomanométrie per-opératoire montre un gros cholédoque rempli de gros calculs. Il n'existe aucun passage dans le duodénum, mais on obtient l'opacification des ectasies canalaire intra-hépatiques qui contiennent quelques images claires de calculs.

Le cholédoque est coupé transversalement, vidé de tous ses calculs. L'intervention est terminée par une anastomose sur anse jéjunale exclue.

Les suites opératoires sont d'abord marquées par une élévation de la température, l'apparition d'un ictère, mais avec persistance de la coloration des selles. Par le drain s'écoule de la bile en grande quantité. Seule la colimycine indiquée à haute dose permet d'obtenir la résolution de l'ictère et de la fièvre. La malade quitte le service le 29 mars 1963 en excellent état, sans douleurs, sans fièvre, sans ictère et sans écoulement bilieux par l'orifice du drain.

L'examen histologique de la biopsie hépatique pratiquée lors de la première intervention montre une cavité volumineuse sous-corticale correspondant à une ectasie d'un gros canal dont l'épithélium est le siège d'un processus hyperplasique actif et contenant des précipitations pigmentaires tantôt amorphes, tantôt calculeuses. L'examen du reste du parenchyme permet d'affirmer qu'il n'y a pas de cirrhose associée ni de fibroangioadénomatose. L'un des espaces porte cependant est plus volumineux et comporte des canaux biliaires prolifératifs.

La biopsie rénale n'a pas intéressé la région médullaire et apparaît donc normale.

Le 22 octobre 1963, on draine un abcès contenant bile et calculs en regard de la biopsie du 4 février 1963.

En mars 1964, la malade décède dans un tableau septicémique avec péri-cardite suppurée et constrictive.

Les examens anatomiques confirment qu'il s'agit d'une forme pure, sans fibroangioadénomatose, compliquée de lithiasse intra-hépatique massive et associée à une ectasie canaliculaire précalcicelle typique.

Dans ces quatre cas il semble bien que la maladie ectasiant porte à la fois sur les voies biliaires intra-hépatiques segmentaires et sur l'hépto-cholédoque. Notons cependant, que dans les observations n° 3 et n° 4 il existait une lithiasse du cholédoque dont on peut se demander si elle a été la cause ou la conséquence de la dilatation de la voie biliaire principale.

Obs. 5 — LE NAOUR.

M. B..., 19 ans, hospitalisé le 16 juin 1939.

Antécédents familiaux : père, mère, frères et sœurs : rien à signaler.

Une sœur est opérée à l'âge de sept ans pour une crise douloureuse de l'hypocondre droit.

Histoire de la maladie.

1°) A l'âge de dix ans (1930) survient une crise douloureuse de l'épigastre, apyrétique, associée à des vomissements ; une intervention (27 février 1930) découvre un foie volumineux, présentant des saillies kystiques dont on retire un liquide verdâtre ; la vésicule est volumineuse et le reste des voies biliaires normal.

III — Les observations d'ordre purement anatomique.

Dans ce cadre particulier nous présenterons, d'abord, les deux observations rapportées par CAROLI en appendice de son article fondamental de 1964 :

— **CAROLI** (observation n° V).

M. L... Auguste, 49 ans, entre dans le service le 25 février 1963.

Depuis 1945, il se plaint de troubles dyspeptiques. Deux fois par an, depuis plusieurs années, surviennent des épisodes douloureux sous-costaux droits durant 8 jours mais sans fièvre ni sub-ictère. Depuis un mois seulement sont apparus des vomissements survenant cinq heures après les repas.

À l'examen, foie de volume sub-normal mais au-dessous de lui, masse péritonéale s'étendant jusqu'à l'ombilic.

Laparoscopie : Ascite abondante. Masse péritonéale dure, grenue, volumineuse.

Le foie n'est pas très gros. Il est clair, parsemé de taches blanches, mais aussi de taches brunes de petite taille que CAROLI identifie comme des plaques sous-capsulaires de rétention biliaire.

Le péritoine de la portion visible de l'estomac est aussi parsemé de nodules durs.

Le repas baryté montre un pylore rigide, effilé et une encoche médio-gastrique.

Le lavement baryté objective 3 lésions coliques : rétrécissement organique de l'angle droit, lésion de l'angle gauche, rétrécissement en manchon du recto-sigmoïde.

L'étude du liquide d'ascite le montre riche en protides. La ponction de la masse sous-hépatique montre des cellules anormales dont on ne peut affirmer la malignité.

Evolution : l'état s'altère progressivement. L'abdomen est très tendu avec placards indurés et métastase cutanée sous-ombilicale.

La mort survient le 16 mars 1963.

Autopsie : il existe une carcinose péritonéale. La masse néoplasique semble provenir du pancréas.

Le foie : À la coupe, les taches brunes se révèlent être l'affleurement capsulaire de plusieurs ectasies canalaire pleines de bile sous tension.

Examen histologique : les anomalies intéressantes siègent au niveau des espaces portes où il existe une hyperplasie des canaux biliaires dont le nombre et la taille sont augmentés.

Ces ectasies sont de 2 types : les unes de taille volumineuse tapissées d'un épithélium biliaire cubique ou aplati formant par endroits des villosités ; les autres plus petites disséminées au sein d'une sclérose dense sont bordées par un épithélium cubique ou cylindrique. Ces cavités présentent souvent des thrombi biliaires.

Les canaux segmentaires ont une taille et une morphologie normales.

CAROLI ajoute le commentaire suivant : « Il s'agit d'une embryopathie latente des canaux de l'espace porte découverte d'autopsie au cours d'une carcinose généralisée obstruant les canaux biliaires dans le hile.

« Les caractères anatomiques fondamentaux sont les suivants : absence de cirrhose, ectasies communicantes des rameaux terminaux dans les espaces portes, absence de dilatation des canaux segmentaires. Le hasard nous a donc fait découvrir une maladie ectasiente des plus fines branches sans fibrose, sans hypertension portale, sans dilatation associée des voies segmentaires. »

Cette observation doit être rangée à part, hors du cadre des dilatations des voies biliaires segmentaires.

— **CAROLI** (observation n° VI) :

M. P... Edmond, 65 ans, admis le 4 avril 1963.

Depuis 1938, une ou deux fois par an, épisodes de frissons violents ne durant qu'une soirée.

En 1943, ictère durant 2 mois : une laparotomie aurait révélé un foie « ficelé ».

De 1946 à 1957, douleurs épigastriques post-prandiales périodiques. Les clichés gastriques sont normaux.

En mars 1963, température à 39°, puis 24 heures plus tard, ictère.

A l'examen, malade amaigri de 12 kgs ayant un ictère intense de type obstructif. Hépatomégalie prédominant sur le lobe gauche. On sent le pôle inférieur de la rate. Il n'y a pas de grosse vésicule, pas d'ascite, pas de circulation collatérale.

Des examens biologiques nous retiendrons la cholémie : 36 mg %; B.S.P. très retenue; phosphatases alcalines : 33 UKA; tests hépatiques perturbés, prothrombine : 60 %; G.R. : 3 370 000; G.B. : 7 000; P.N. : 83 %; plaquettes : 250 000.

Examen radiologique : Sur le cliché de profil du thorax, forte surélévation de la coupole diaphragmatique droite.

Radiographie gastroduodénale normale.

Cholangiographie intraveineuse : pas d'injection.

Gammagraphie : hypofixation au niveau du lobe gauche et de la zone supéro-externe du lobe droit.

Evolution : Altération de l'état général, apparition d'ascite, l'azotémie s'élève à 0,80 g %.

La mort survient le 22 mai 1963.

Autopsie : très gros foie. A la coupe nombreux nodules néoplasiques et présence de thrombi cancéreux dans les rameaux intra-hépatiques de la veine porte. Les voies biliaires extra-hépatiques et le reste du tube digestif sont normaux.

Examen histologique : le foie est découpé par des bandes de sclérose annulaires enserrant des nodules néoplasiques. Dans les bandes de sclérose existent de volumineuses dilatations canalaies bordées par un épithélium cylindrique biliaire; on constate également, dans la sclérose toute une prolifération de canalicules biliaires de taille variable et souvent ectasiques, volumineux et ramifiés. Les signes histologiques des nodules néoplasiques sont ceux d'un hépatome malin.

Commentaire : « La dilatation des canaux segmentaires est, dans cette observation, une découverte d'autopsie. C'est un épi phénomène anatomique au cours d'un hépatome multinodulaire malin du foie. Cette association n'était sans doute pas uniquement latente et explique les accès fébriles survenant régulièrement depuis près de trente ans. Il est possible que le carcinome hépatique puisse être la complication secondaire de l'embryopathie canalaire. »

En fait cette observation nous semble devoir être rangée dans le cadre des dilatations congénitales des voies segmentaires associées à une fibro-angio-adenomatose.

Nous pensons pouvoir rapprocher de ces deux observations, celle de l'une de nos malades :

M^{me} C..., 61 ans, est adressée dans le service par Docteur FISCHER, pour néoplasme du côlon droit.

Il n'y a pas d'antécédents, en particulier pas d'antécédents biliaires.

Depuis un an, anorexie, constipation, amaigrissement de 14 kilos.

Le lavement baryté a montré une image néoplasique de l'angle droit.

INTERVENTION : le 10 juillet 1963 (Docteur BRAILLON, Docteur LANSART).

A.G. (Docteur MONTAGNE).

Hémicolectomie droite par ligature première des vaisseaux selon le procédé de TURNBULL.

En fin d'intervention, l'aspect du foie fait discuter une métastase et pousse à pratiquer une biopsie hépatique.

Compte rendu histologique : (Docteur GILLY) :

« Stéatose assez intense et généralisée avec de petites zones nécrotiques. Pas d'envahissement néoplasique.

« Les espaces portes sont volumineux, fibrosés, et présentent un nombre anormalement élevé de canaux biliaires dilatés, de structure strictement normale, mais contenant de nombreux thrombi biliaires. Pas d'inflammation. Pas de signe de cirrhose.

« En conclusion, l'aspect est celui rencontré dans la fibroangiomatose biliaire ».
(Fig. 2).

Malheureusement, le résultat de l'examen histologique n'arrive dans le service qu'après le départ de la malade et celle-ci n'a pas pu être rehospitalisée.

Les circonstances de découverte de l'affection et l'impossibilité de compléter nos investigations, font que nos documents sont purement anatomiques et concernent uniquement les petits canaux.

En l'absence de tout examen radiologique, nous ne pouvons pas préciser s'il existait ou non, dans ce cas, une atteinte des voies segmentaires.

Nous pouvons seulement noter que, dans ce cas, les lésions respectaient le parenchyme et que la fibrose restait modérée, ce qui semblerait les rapprocher de celles décrites par CAROLI dans son observation V.

C'est pour cette raison qu'il nous a paru intéressant de présenter ces coupes histologiques, à titre documentaire. (Fig 2)*

(*) Voir Chapitre IV - page 57

CHAPITRE III

DEFINITION ET LIMITES DE L'AFFECTION

Les observations que nous venons de présenter peuvent paraître assez différentes dans leurs aspects étiologiques, leurs tableaux cliniques, et leurs modalités évolutives. Elles n'ont en fait qu'un seul point commun : **l'existence dans tous les cas de dilatations sacciformes, diaitiformes ou moniliformes qui siègent sur les canaux intra-hépatiques segmentaires et communiquent donc avec les voies biliaires.** Ce sont ces dilatations segmentaires communicantes qui définissent la maladie ; cette définition, d'ordre purement anatomique et radiologique, doit faire exclure du cadre de l'affection :

— D'une part, les dilatations kystiques non communicantes : notamment le foie polykystique et le kyste biliaire solitaire dont nous discuterons plus loin les rapports avec l'affection qui nous intéresse.

— D'autre part, les dilatations kystiques communicantes mais strictement localisées à d'autres étages de l'arbre biliaire : qu'il s'agisse des voies biliaires extra-hépatiques (ectasies congénitales de l'hépatocolédoque) ou, au contraire, des petits canaux biliaires (fibro-angio-adénomatose).

Toutefois, la simple lecture des observations que nous avons présentées démontre d'emblée que la dilatation congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires peut exister sous deux formes :

— Une forme pure strictement localisée aux voies biliaires intra-hépatiques segmentaires, comme c'était le cas chez notre malade.

— Une forme associée à des dilatations des autres segments biliaires, qu'il s'agisse de l'hépatocolédoque (observations de CAROLI) ou à l'opposé des petits canicules (observations comportant une fibroangioadénomatose associée). Nous verrons que c'est essentiellement en fonction de ces associations que la maladie peut revêtir différents aspects anatomiques, cliniques et évolutifs que nous tenterons de classer au cours des chapitres suivants.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Son étude repose sur les constatations opératoires, l'examen macroscopique de coupes de pièces d'autopsie ou d'exérèse, et surtout sur les données fournies par les examens histologiques de prélèvement biopsique.

Nous envisagerons successivement :

- Les lésions des canaux.
- Les lésions du parenchyme hépatique.
- Les lésions associées.

1° - Les lésions des canaux.

A — L'atteinte des canaux segmentaires.

Elle est constante puisqu'elle définit la maladie. Elle apparaît particulièrement bien à l'examen macroscopique de coupe de pièces d'autopsie ou d'exérèse. Les lésions sont caractérisées par la présence de cavités de taille, de forme et de volume variables, développées aux dépens de la paroi des canaux qu'elles soufflent de place en place. Le volume des cavités varie de celui d'un noyau de cerise à celui d'une mandarine. Leur forme est soit sphérique, soit allongée en doigt de gant. Du point de vue topographique, les lésions peuvent siéger soit au voisinage de l'extrémité des canaux conférant à l'arbre biliaire un aspect en grappe de raisin, soit au niveau des plus gros troncs soufflant la paroi du canal qui prend ainsi un aspect moniliforme. L'aspect d'ensemble est finalement très comparable à celui d'une dilatation

des bronches.

La répartition des lésions dans l'organe est variable. Le plus souvent les lésions sont diffuses. Elles peuvent parfois respecter une partie du territoire hépatique, qu'il s'agisse de segments (c'était le cas de notre malade dont les lésions respectaient le segment 2), soit même de territoires plus vastes (observation II de CAROLI où les lésions respectaient le foie droit). De telles formes localisées, certainement exceptionnelles, présentent un intérêt considérable en raison des possibilités thérapeutiques qu'elles offrent.

Du point de vue microscopique, les cavités sont revêtues d'un épithélium biliaire cubique ou cylindrique avec, parfois, des villosités pseudo-papillomateuses, ce qui, pour CAROLI, confirme l'existence d'un processus hyperplasique actif. Une gaine conjonctive épaisse forme manchon autour des ectasies.

Enfin, dans le tissu fibreux péricanalaire, on peut trouver de nombreuses cavités tapissées d'un épithélium biliaire cubique, cavités siégeant dans l'épaisseur de la paroi conjonctive. On peut trouver, parfois, à l'intérieur des canaux, des formations cristallines organisées en strates concentriques, signant la lithiase intra-hépatique surajoutée. Enfin, on peut noter parfois des signes inflammatoires ou de surinfection.

B — Les voies biliaires extra-hépatiques.

Leur aspect n'est pas toujours précisé dans toutes les observations. Leur atteinte est inconstante. Elles peuvent être strictement normales (observation de LAMY, VIC-DUPONT, GUENIN, KERR, CAROLI VI, notre observation personnelle). Elles peuvent être au contraire dilatées : les dilatations sont variables, mais elles sont généralement bien moins importantes que dans une ectasie congénitale de l'hépto-cholédoque (observations I, II, II et IV de CAROLI, observation de DE FERRON). Il peut parfois exister des lésions papillaires (hypertrophie papillaire ou hypertonie odienne), comme c'était le cas dans les observations III et IV de CAROLI et dans l'observation de DE FERRON. Mais ces lésions sont extrêmement inconstantes et font figure d'épiphénomène dans le tableau de la maladie.

C — Les petits canaux.

Leur atteinte est également inconstante. Non précisée dans l'observation de LE NAOUR, elle paraît absente dans les quatre premières observations de CAROLI. En revanche, on note une association des lésions de ces petits canaux aux lésions des voies segmentaires dans les cas de GRUMBACH, BOQUIEN, VIC

DUPONT, BEAU, KERR, DE FERRON, LAMY et GUENIN, ainsi que dans le 6^e cas de CAROLI, sous la forme d'une prolifération intense des canaux de petit calibre augmentés en nombre et souvent ectasiques. Ce sont en somme les lésions décrites dans le cadre de la fibroangioadénomatose.

Chez notre malade, les petits canaux présentaient des anomalies discrètes, limitées à une simple multiplication de leur nombre sans jamais d'ectasie, les lésions étant en somme à la limite de la fibroangioadénomatose (fig. 1). Nous verrons plus loin les problèmes que nous a posés l'interprétation de ces lésions.

2° - Les lésions du parenchyme hépatique.

Elles sont variables et inconstantes et l'on peut schématiquement opposer deux types de cas :

— Dans le premier (observations I, II, III, IV, de CAROLI, et notre observation) le parenchyme hépatique est normal ou sub-normal. Il existe seulement quelques anomalies discrètes et inconstantes de certains espaces portes limitées à une légère fibrose à l'intérieur de laquelle les canaux sont parfois dilatés. Mais, fait important, l'architecture lobulaire est dans son ensemble conservée et il n'y a jamais de cirrhose.

— Dans d'autres cas, au contraire, l'aspect est typiquement celui d'une cirrhose vraie. Le foie est dur, volumineux, parfois clouté. Au microscope la sclérose est dense, étendue, tantôt localisée, tantôt diffuse, disloquant le parenchyme dont l'architecture est bouleversée. Cet aspect, associé à la multiplication et à l'ectasie des petits canaux, réalise l'image typique de la fibroangioadénomatose. Bien entendu, on retrouve alors les altérations anatomiques communes dans les cirrhoses : splénomégalie, varices œsophagiennes, ascite, circulation collatérale.

— Entre ces deux aspects opposés, existent pourtant des aspects transitionnels et des formes plus ou moins dégradées : c'est en particulier le cas de l'observation de GUENIN, où la multiplication et l'ectasie des canaux associées à une sclérose intense permettent d'affirmer la fibroangioadénomatose, mais il ne semble pas exister de cirrhose vraie.

En définitive, sur le plan strictement anatomique, on peut retenir schématiquement trois formes de la maladie :

— a) **Une forme pure**, où tout se limite à une dilatation atteignant électivement et uniquement les canaux segmentaires, où les voies biliaires extra-hépatiques sont normales, et où les lésions parenchymateuses se limitent à une fibrose discrète des espaces-portes, avec multiplication minime des canalicules sans fibroangioadénomatose vraie. Notre observation en constitue le

meilleur exemple.

— b) **Une forme associant à la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires une atteinte des voies biliaires extra-hépatiques**, mais toujours avec un parenchyme normal ou sub-normal. Les quatre premières observations de CAROLI se rangent typiquement dans cette catégorie.

— c) **Une forme associant à la dilatation segmentaire des lésions de cirrhose avec hypertension portale et fibroangioadénomatose typique**, forme représentée par les observations de GRUMBACH, BOQUIEN, VIC DUPONT, LAMY et CAROLI VI.

Entre ces aspects schématiques existent des formes intermédiaires : c'est ainsi que les observations de BEAU, de KERR, de GUENIN, paraissent intermédiaires entre la forme pure et la forme avec cirrhose associée. Car, si elles comportent bien des lésions nettes de fibroangioadénomatose, l'examen histologique n'a pas objectivé de cirrhose vraie dans ces cas.

3° - Les lésions associées.

A — Les lésions rénales.

Elles sont, de loin, les plus importantes. Elles revêtent le type d'une ectasie canaliculaire précalicielle ou néphro-spongieuse, encore connue sous le nom de maladie de Ricci et Cacchi.

Non recherchées ou imprécisées dans l'observation de LE NAOUR et dans les observations I, II et VI de CAROLI, elles sont absentes dans les cas de BOQUIEN, VIC DUPONT, BEAU, LAMY. Elles existent par contre dans tous les autres cas de la littérature. Chez notre malade, les clichés urographiques font discuter leur présence, mais la mauvaise qualité des films et l'absence de biopsie rénale ne nous permettent pas de conclure de façon formelle.

Quoi qu'il en soit ces lésions, quand elles existent, se présentent sous la forme de multiples cavités ectasiques siégeant au niveau des pyramides de Malpighi et donnent sur la coupe un aspect spongieux en nids d'abeilles.

Il est à remarquer dès maintenant que de telles lésions ont été fréquemment signalées dans les observations de fibroangioadénomatose pure.

B — Les autres lésions associées paraissent beaucoup plus rares.

On relève cependant dans l'observation de LAMY l'existence d'un hamartome du plancher du troisième ventricule avec hypoplasie, ectopie testiculaire et hernie inguinale.

Signalons également chez notre malade l'existence d'une

malformation vertébrale (hémilombalisation de S I) mais la banalité d'une telle lésion incite à penser qu'il s'agit là d'une simple coïncidence. (Fig 8 b)

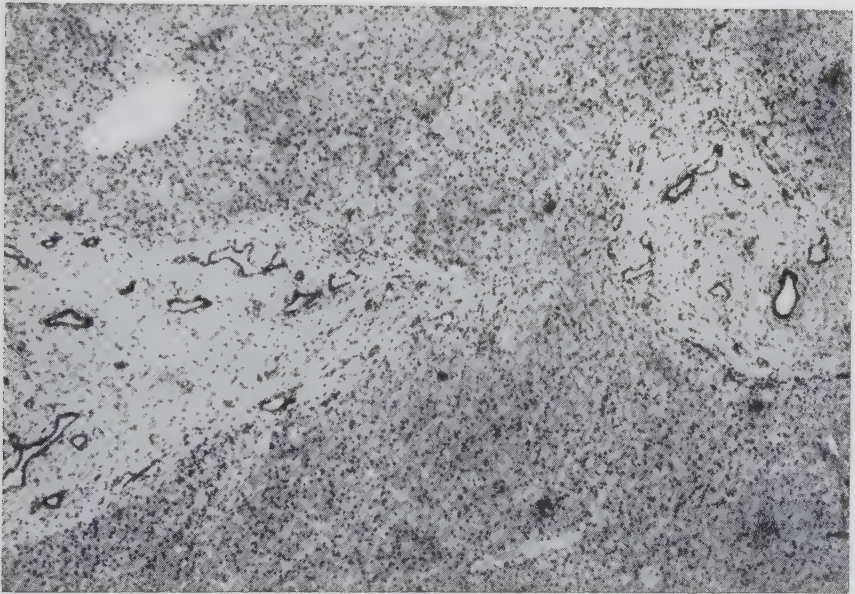


Fig. 1 a M^{lle} Man... - Très volumineux espaces-portes comportant de nombreux canaux biliaires dans un tissu fibreux sclérosé. A G 7689 X 50

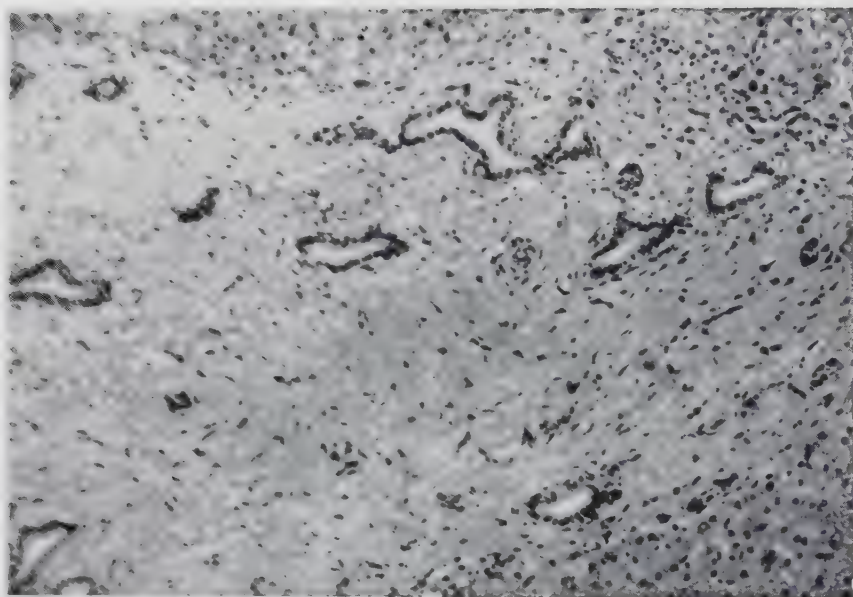


Fig. 1 b. M^{lle} Man... - Très volumineux espaces-portes comportant de très nombreux canaux biliaires dans un tissu fibreux sclérosé. A G 7689 X 140

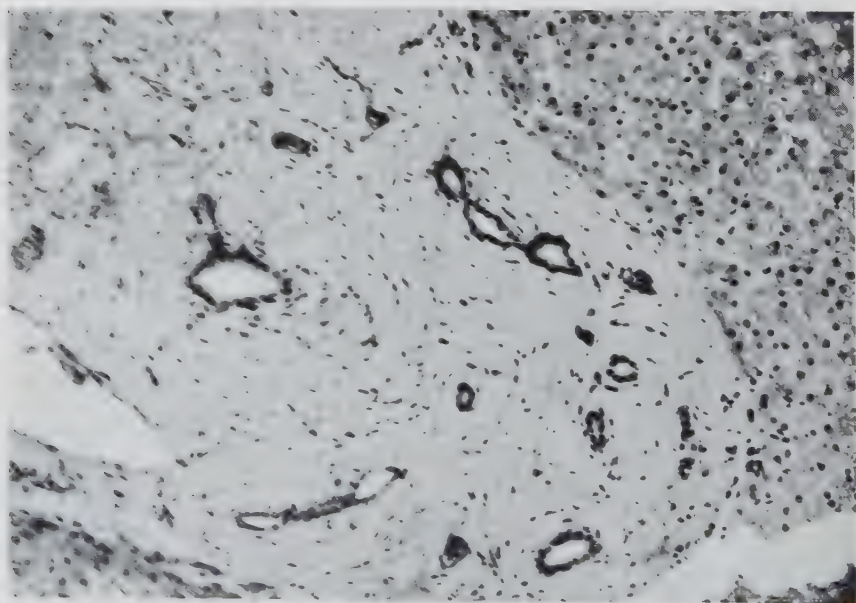


Fig. 1 c. M^{lle} Man... - Très volumineux espaces-portes comportant de très nombreux canaux biliaires dans un tissu fibreux sclérosé. A G 7689 X 140

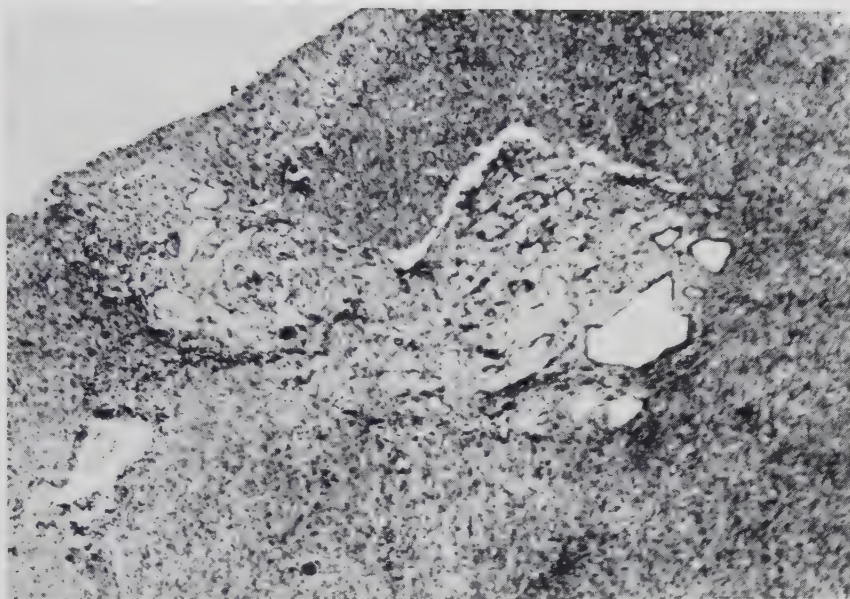


Fig. 2 a M^m C... - Volumineux espace-portal comportant d'innombrables canaux biliaires souvent ectasiés. A H 5079 X 50

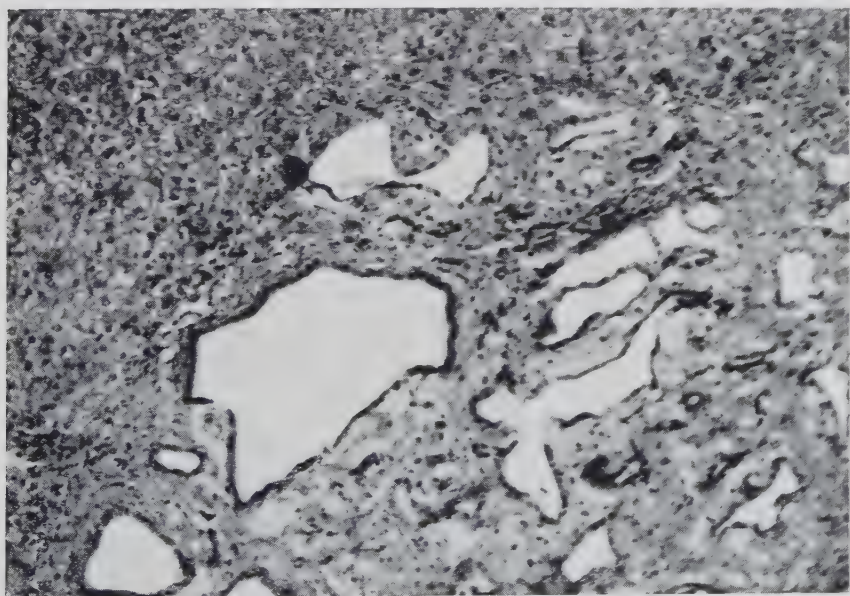


Fig. 2 b M^m C... - Volumineux espace-portal comportant d'innombrables canaux biliaires souvent ectasiés. A H 5079 X 50

CHAPITRE V

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Vu le petit nombre de nos observations, les éléments étiologiques dont nous disposons sont extrêmement restreints. On peut retenir seulement l'apparente prédilection de la maladie pour le sexe masculin (12 hommes pour 4 femmes) ; bien que le petit nombre des cas ne permette pas de conclure formellement, le fait est cependant à noter car il s'oppose à la prédominance féminine du foie polykystique, du kyste biliaire solitaire et de la dilatation kystique congénitale du cholédoque. Il s'oppose de même à la répartition égale dans les deux sexes de la fibroangiodénomatose pure.

L'âge d'apparition des premiers symptômes est également variable. Inférieur à dix ans dans 9 observations (CAROLI I et IV, GRUMBACH, LE NAOUR, BOQUIEN I, BEAU, KERR, DE FERON, LAMY), il est respectivement de 45 ans, 20 ans, 40 ans, 23 ans, 25 ans, dans les autres observations. Chez notre malade le début apparent semble se situer à l'âge de 15 ans, mais on peut se demander si l'épisode ictérique à l'âge de 5 ans et la crise douloureuse pour laquelle la malade a été appendicectomisée à l'âge de 7 ans, n'étaient pas en réalité les premières manifestations de la maladie.

Un fait important à signaler nous paraît être la précocité généralement plus grande des accidents dans les formes avec cirrhose et fibroangiomatose. Les deux seules formes de ce type

révélées chez des adultes étaient le cas de GUENIN où il n'y avait pas de cirrhose, celui de BOQUIEN II et celui de VIC DUPONT.

Enfin, le problème du caractère héréditaire de la maladie reste entier. Il n'existe apparemment qu'une seule observation (Obs. IV de CAROLI) où une étude des voies biliaires et des reins ait été pratiquée chez les parents, étude qui s'est avérée négative. Le caryotype était d'ailleurs normal dans ce cas. Nous n'avons pu, pour des raisons matérielles et familiales, mener à bien une telle enquête dans la famille de notre malade.

Du point de vue pathogénique, l'absence de toute cause étiologique et l'aspect des lésions conduisent à admettre l'origine congénitale de la maladie. L'âge du début apparent des troubles ne va pas à l'encontre de cette hypothèse mais témoigne seulement de la possibilité d'une tolérance relative et d'un début tardif des accidents. De tels phénomènes sont bien connus dans d'autres affections congénitales, ne serait-ce que dans l'ectasie congénitale du cholédoque, comme l'a bien montré MALLET-GUY.

La genèse proprement dite des dilatations prête à discussion. On pourrait, certes, évoquer comme dans la dilatation kystique du cholédoque, l'existence d'un obstacle oddien primitif et la dilatation n'en serait que la conséquence secondaire. Mais plusieurs faits viennent plaider contre cette hypothèse. D'abord la rareté de telles lésions papillaires, qui n'ont été constatées effectivement que dans 3 cas, et qui sont absentes dans les autres observations où elles ont été certainement recherchées. Notre malade, notamment, avait un excellent passage duodénal.

Ensuite, le fait qu'une telle pathogénèse impliquerait logiquement l'existence d'une dilatation du cholédoque constamment associée, ce qui est loin d'être le cas. De plus, l'allure même des lésions, ectasiques, irrégulières, moniliformes, dispersées, s'oppose presque point par point à la dilatation harmonieuse de l'ensemble de l'arbre biliaire que l'on peut observer en amont d'un obstacle de la voie excrétrice.

Enfin, comme le remarque CAROLI, l'aspect cubique ou cylindrique de l'épithélium qui tapisse les cavités est en faveur d'un processus actif d'hyperplasie et non d'une dilatation passive.

Force est donc de se rabattre sur l'hypothèse d'un trouble de l'embryogénèse, hypothèse à l'appui de laquelle vient s'inscrire du reste la fréquence des lésions rénales associées. On peut ainsi admettre qu'entre le 2^e et le 3^e mois de la vie fœtale, moment où se forment les gros canaux segmentaires, se produirait un trouble de l'embryogénèse — organisateur pathologique ou anomalie des récepteurs cellulaires. Au lieu d'arrêter leur croissance

à un certain calibre, les gros canaux se distendent et aboutissent à la formation d'ectasie moniliforme. Parallèlement, les nombreux canaux périveineux formés dans le premier stade n'involuent pas et prolifèrent en formant les nombreuses microcavités que nous avons signalées au chapitre anatomique dans la paroi du canal ectasié.

Il est intéressant, comme le fait CAROLI, de rapprocher cette hypothèse pathogénique de celles qui ont été proposées pour expliquer la genèse des autres malformations kystiques ou pseudokystiques du foie et des voies biliaires.

C'est ainsi que l'on tend à admettre pour la fibroangioadénomatose un mécanisme très voisin, mais plus tardif, portant sur les petits canaux interlobulaires et accompagné d'un développement parallèle d'une fibrose intense (LARBRE et M. BRUNAT, CAROLI).

A l'inverse dans le foie polykystique, le mécanisme serait quelque peu différent et le trouble plus tardif.

Dans le premier temps se formerait des canaux normaux. Secondairement, une incitation anormale produirait à partir des travées périportales une série de canaux borgnes ne s'abouchant pas aux canaux déjà formés et évoluant vers la formation de cavités kystiques non communicantes tapissées d'épithélium biliaire.

Enfin, on sait que la pathogénie de la dilatation kystique congénitale du cholédoque fait appel à deux explications opposées :

— D'une part, une dilatation secondairement passive en amont d'un obstacle oddien congénital.

— D'autre part, un mécanisme dysembryoplasique autonome, voisin de celui que nous venons de décrire pour les dilatations congénitales des voies segmentaires.

Les travaux de MALLET-GUY avaient souligné l'importance du premier mécanisme dans les cas que cet auteur a rapportés. Mais il paraît plus satisfaisant de rattacher les dilatations de la voie biliaire principale associées à des dilatations segmentaires à une pathogénie dysembryogénétique.

Quoi qu'il en soit, nous sommes là dans le domaine des hypothèses et, en tout état de cause, l'origine première de la maladie, le facteur déclenchant du trouble embryogénétique, reste encore à découvrir.

CHAPITRE VI

ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

1° - Etude clinique.

De l'analyse des différentes observations, il semble que l'on puisse individualiser deux tableaux entièrement distincts : l'un biliaire, de type angiocholitique, l'autre réalisant un tableau clinique de cirrhose avec hypertension portale.

Ces deux tableaux peuvent exister à l'état isolé ou, au contraire, co-exister ou se succéder.

A. — Il peut s'agir en effet d'un tableau strictement biliaire réalisant l'accès angiocholitique, douloureux, fébrile et anictérique, entrecoupant, suivant des expressions plus ou moins nettes, de longues périodes asymptomatiques : les observations I, II, III, IV et VI de CAROLI, celle de LE NAOUR et notre observation personnelle appartiennent typiquement à cette forme qui paraît fréquente surtout chez l'adulte et le grand enfant.

La douleur peut être épigastrique ou localisée à l'hypocondre droit, évoquant le plus souvent une classique colique hépatique, une cholécystite aiguë, ou même une banale appendicite.

La fièvre est généralement élevée à 39, 40°, avec frissons, sueurs profuses et défervescence brutale. Elle fait assez souvent suite à l'épisode algique. Des vomissements peuvent survenir ; ils sont alimentaires, bilieux, ou remplacés par un simple état nauséux.

Quant à l'ictère il est absent dans la règle, mais l'existence d'un subictère des conjonctives a pu être notée. L'hypercoloration des urines et la décoloration des selles sont plus contingentes.

La crise peut être dissociée : douloureuse pure ou fébrile pure, et durer un ou plusieurs jours.

Entre les crises, l'état général est dans l'ensemble bien conservé. La croissance chez l'enfant reste normale, de même que les activités professionnelles chez l'adulte. Ces sujets n'étant en fait gênés, le plus souvent, que quelques jours par an.

Ce n'est que dans le cas d'épisodes multirécidivants, qu'un certain retentissement sur l'état général peut se voir : asthénie, anorexie, amaigrissement, pâleur.

L'examen clinique est le plus souvent entièrement négatif, la rate n'est pas palpable et le foie non perçu.

B. — Entièrement différent est le tableau d'hypertension portale qui se voit surtout chez l'enfant.

Il peut s'agir d'une hépatomégalie douloureuse ou d'algies abdominales suscitant l'examen qui découvre un gros foie.

Il peut s'agir aussi d'une hématomérose, d'autant plus frappante que le sujet est plus jeune, ou du tableau classique d'une cirrhose avec ascite, circulation collatérale, splénomégalie plus ou moins marquée et varices œsophagiennes.

Quoi qu'il en soit, dans l'un ou l'autre de ces deux tableaux, l'éventuelle participation rénale apparaît toujours comme un phénomène le plus souvent muet et presque toujours comme une découverte d'examen systématique.

C. — Les formes cliniques intermédiaires sont en fait nombreuses, associant, suivant une prédominance plus ou moins nette, des signes d'angiocholite et des signes d'hypertension portale. Là comme ailleurs, le syndrome algo-fébrile pouvant être dissocié.

Le retentissement sur l'état général peut être très marqué avec retard statural, génital et psychique, mais il s'intègre alors le plus souvent dans le tableau d'une cirrhose infantile.

Enfin, il faut accorder une mention particulière aux formes latentes de la maladie. Leur existence n'est pas pour surprendre, puisque l'on sait, qu'en dépit de son caractère congénital, l'affection peut avoir des révélations retardées.

C'est le cas en particulier de l'observation VI de CAROLI, où la maladie fut découverte à l'autopsie du malade mort d'un hépatome.

Il est également possible que la malade chez qui nous avons découvert fortuitement une fibroangiomatose lors d'une biopsie hépatique systématique, présente des dilatations kystiques segmentaires latentes et méconnues, mais nous n'en avons aucune preuve certaine.

2° - Etude biologique.

Les stigmates biologiques de la maladie paraissent dans l'ensemble assez peu marqués : dans bon nombre de cas, taux de prothrombine, tests hépatiques, épreuves de traversée restent strictement normaux.

C'est ce que l'on observe notamment dans les 5 cas de CAROLI (I, II, III, IV et VI) dans notre observation, celles de GRUMBACH, BOQUIEN et GUENIN.

Ce n'est que dans les cas avec cirrhose très marquée et généralement à la phase de décompensation, que l'on voit apparaître des modifications des différentes épreuves hépatiques et parfois des signes d'hypersplénisme avec pancytopénie.

Du point de vue biologique donc, la maladie ne paraît donner aucun signe particulier en l'absence d'atteinte parenchymateuse hépatique associée.

CHAPITRE VII

ETUDE RADIOLOGIQUE ET RADIOISOTOPIQUE

Les renseignements que fournissent les différents modes d'investigation sont irremplaçables, tant pour la certitude que pour la précision diagnostique.

Quatre procédés peuvent être mis en jeu : exploration biliaire vasculaire-isotopique-rénale.

I. — Parmi les procédés d'opacification des voies biliaires une place de choix doit être réservée à

— **la cholangiographie intraveineuse** : examen hospitalier de routine d'une indéniable valeur si l'on prend la précaution d'obtenir des clichés tardifs. En effet, aux temps de l'imprégnation hépatique elle révèle des images cotonneuses tout à fait typiques de la maladie. Bien décrites par CAROLI, elles occupent toute l'aire hépatique lui donnant un aspect moucheté. Les clichés standard informent sur l'aspect normal ou dilaté de l'hépatocolédoque et la présence possible de calculs.

— **La cholangiotomographie** pourrait sans doute apporter des images intéressantes. Elle n'a, à notre connaissance, jamais été utilisée.

— **Les radiographies par injection du produit de contraste dans une sonde de cholécystostomie** fournissent d'importantes précisions quant à la portion extra-hépatique des voies biliaires. En outre, la dilatation moniliforme des canaux intra-parenchyma-

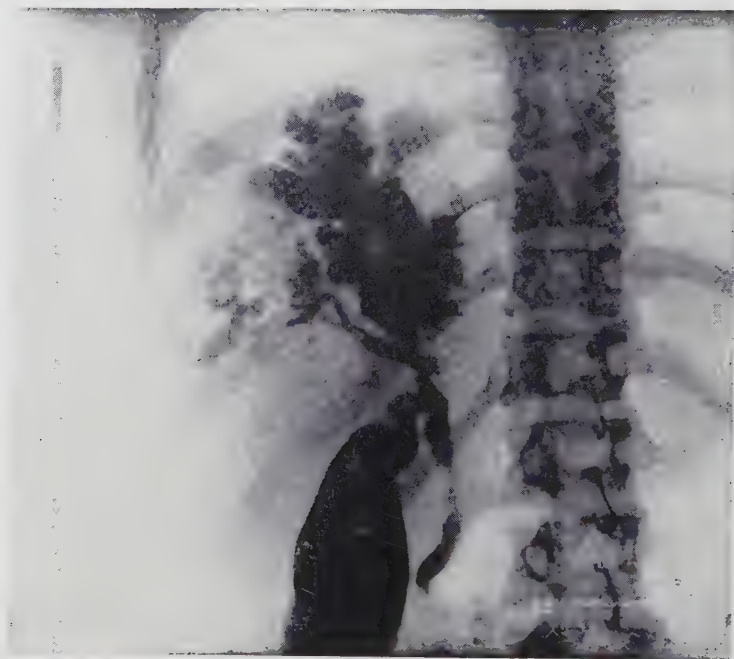


Fig. 3 M^{lle} Man... - Radiographie par injection du produit de contraste dans la sonde de cholécystostomie : Seul le lobe droit est imprégné.

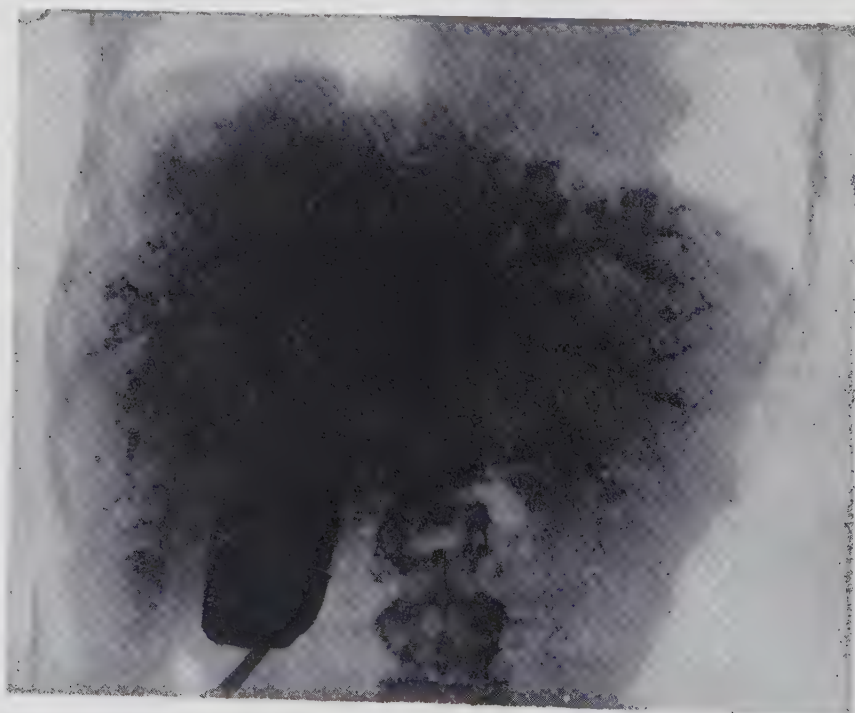


Fig. 4 M^{lle} Man... - Radiomanométrie per-opératoire après clampage du cholédoque

teux est ici parfaitement objectivée : chaque ramification se renflant de place en place d'une ectasie de petit volume. Ces images en chapelet peuvent respecter un ou plusieurs segments hépatiques, mais l'absence d'opacification d'un lobe ne permet pas de préjuger de son atteinte ou de son intégrité (fig. 3) en l'absence de compression associée.

De réalisation particulièrement aisée, cette exploration peut se faire après un délai suffisant nécessaire à la réussite du drainage biliaire, comme ce fut le cas dans notre observation.

— **La radiomanométrie per-opératoire** par ponction de la vésicule, du cholédoque ou même d'une dilatation affleurant la carticalité, apporte des précisions analogues et des images d'une belle qualité. Elle peut être rendue plus parlante par un clampage du cholédoque qui facilitera le remplissage des dilatations (fig. 4).

— **Quant à la cholangiographie transpariëto-hépatique**, encore jamais utilisée dans cette affection, il est fort vraisemblable qu'elle fournirait d'aussi utiles renseignements ; mais elle présente ici des risques certains qui doivent inciter à la plus grande prudence. Quoi qu'il en soit, l'exploration radiologique canalaire fixe donc de façon assez précise la localisation exacte des lésions intra-hépatiques et renseigne sur l'association éventuelle à une dilatation du cholédoque.

II. — L'exploration vasculaire comporte avant tout :

— **La splénoportographie.** Cet examen n'est pas d'un moindre intérêt et apporte deux ordres de renseignements.

a) Les uns, dynamiques, peuvent traduire l'existence d'une hypertension portale.

— Elévation du chiffre manométrique au-dessus de 20.

— Simple retard d'évacuation avec discret reflux mésentérique inférieur (fig. 5).

— Angiomégalie avec opacification nette d'un réseau collatéral de suppléance (observations de BOQUIEN et de DE FERRON).

— Manifestation typique du barrage intra-hépatique avec pauvreté de la ramure intra-hépatique contrastant avec la richesse des voies de suppléance (coronaires stomachiques — cercle des gastro-épiplœides — arc réno-azygo-lombaire).

b) le deuxième type d'information fourni par la splénoportographie est strictement topographique.

Dans certains cas, en effet, le réseau porte est normal. Il n'y a donc pas d'hypertension portale (observations de BEAU et

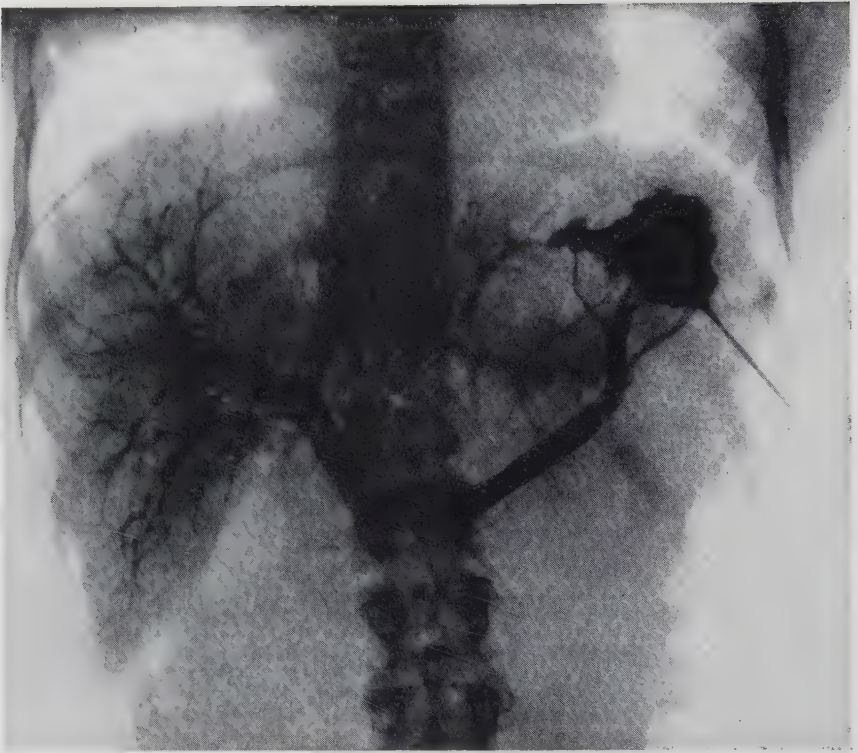


Fig. 5 M^{lle} Man... - Splénoportographie
 - Zone un peu moins bien vascularisée au niveau des secteurs para-médians
 Droit et Gauche. - Discret reflux mésentérique inférieur.



Fig 6 M^{lle} Man... - Splénoportographie.
 Temps hépatographique. Aspect caractéristique en "mie de pain"

GUENIN — notre observation fig. 6), mais les temps tardifs de l'hépatographie donnent des images que nous présentons ici comme caractéristiques, bien que sur toutes les observations colligées dans ce travail la nôtre seule les signale.

L'aspect « en mie de pain » que nous retenons semble pouvoir expliquer les trous de non-imprégnation par la présence d'ectasies biliaires. Aux zones de moindre contraste, devra logiquement correspondre le maximum de lésions (fig. 6).

Il s'agit donc d'un véritable relevé topographique que la possibilités de clichés de profil permettrait, peut-être, de mieux préciser.

Une restriction doit cependant être signalée : elle porte sur le lobe gauche dont la mutité, phénomène relativement fréquent sur les clichés splénoportographiques, ne peut et ne doit pas être interprétée comme pathologique.

— Les simples radiographies œsophagiennes mettant en évidence des varices dans le cas d'une hypertension portale, sont d'une réalisation pratique, aisée, mais d'un intérêt moindre que le bilan splénoportographique. Elles représentent généralement la première démarche dans l'investigation d'un bloc portal (observations de BOQUIEN, DE FERRON, LAMY).

— L'aortographie sélective n'est pas encore de pratique courante. Elle n'a jamais été réalisée dans l'affection ici décrite, mais il serait intéressant d'inventorier le compartiment artériel qui, vraisemblablement, fournirait des images comparables à celles du temps hépatographique de la splénoportographie. Ajoutons, néanmoins, que son caractère non anodin et sa réalisation pratique délicate sont un obstacle à son utilisation systématique.

Il en va de même de la cavographie sus-hépatique par sonde bloquée.

III. — L'exploration isotopique n'est signalée que dans notre observation et dans le cas VI de CAROLI, qui comportait un hépatome associé.

Nous pensons que la **cartographie hépatique**, bien que de réalisation technique complexe, est un procédé d'investigation beaucoup plus bénin que la splénoportographie.

Mais, méconnaissant l'aspect vasculaire lésionnel, lourd parfois de conséquences thérapeutiques, elle n'apporte que des renseignements topographiques en superposant ses zones muettes à celles de la splénoportographie (Fig. 7).

Certes, les possibilités actuelles d'investigation tridimensionnelle dans certains centres spécialisés la rendront sans doute plus

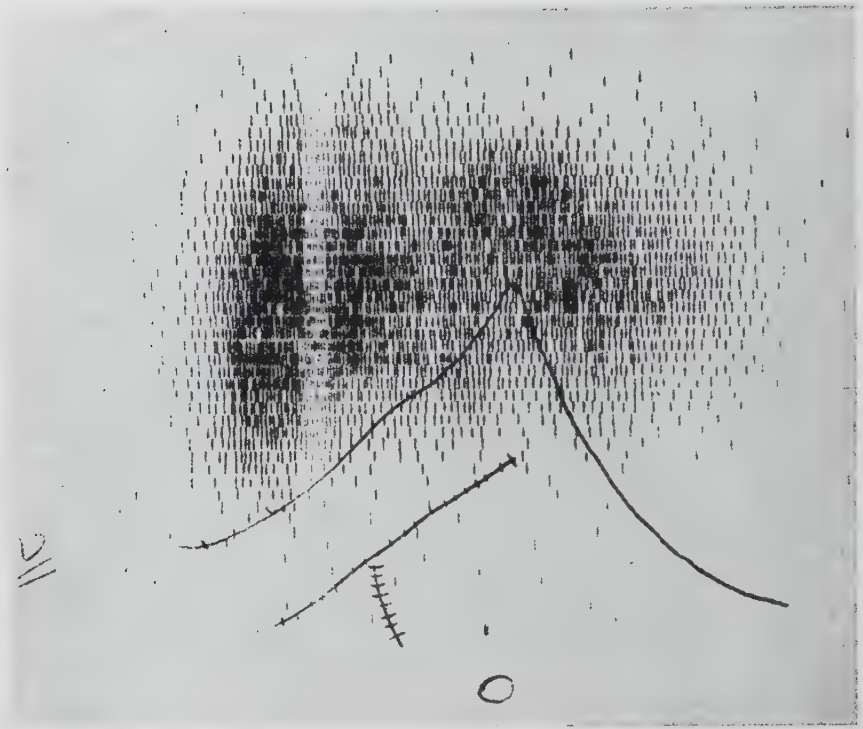


Fig. 7 M^{lle}... Man... - Cartographie. Zone de moindre fixation entre les lobes droit et gauche.

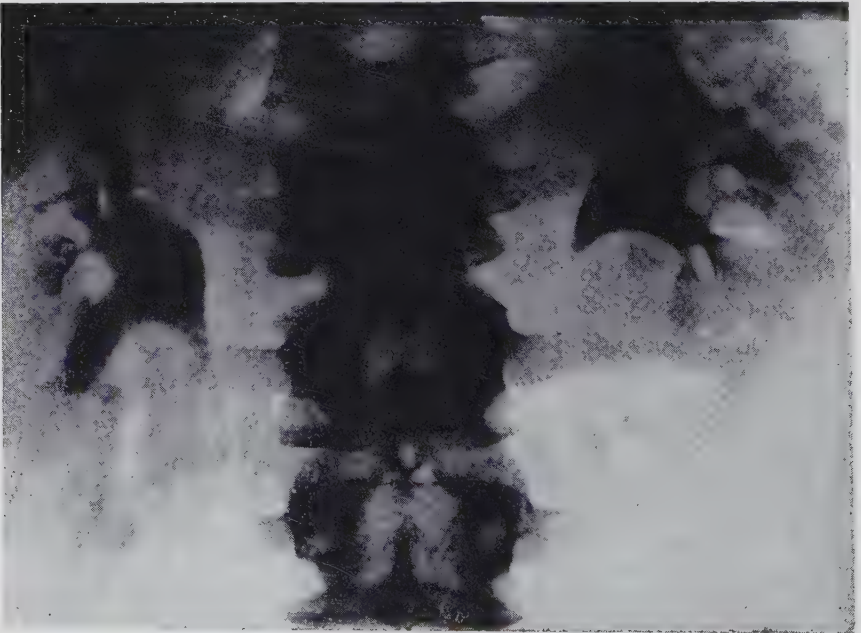


Fig. 8a M^{lle} Man... - Urographie intra-veineuse. Au niveau du calice inférieur du rein gauche on peut discuter l'existence d'images additionnelles du type de celles observées dans la néphrospongiose.

précise, quoique plus onéreuse, sans apporter de notions plus utiles aux éventuelles possibilités chirurgicales.

IV. — **L'urographie intraveineuse** enfin, absolument indispensable au bilan de l'affection, permet de mettre en évidence des images radiologiques superposables à celles de l'ectasie canaliculaire précalicielle. Etant donné l'habituelle latence clinique, seule l'urographie intraveineuse peut découvrir l'atteinte rénale. Ces images de type additionnel siègent exclusivement à la périphérie des calices qu'elles semblent continuer. Ce sont des opacités de forme variable, souvent en bouquet, en tronc de cône. Elles ne sont pas homogènes, tantôt nuageuses, tantôt parcourues de fines stries radiées, convergeant vers la papille. Ces images radiologiques représentent les critères précis de la néphrospongiose.

Parfois, l'examen du pyélogramme attire l'attention sur une anomalie unicalicielle faisant discuter l'équivalent mineur de la dilatation précalicielle (fig. 8a).

En résumé, clichés biliaires et splénoportographiques en se complétant, sont tout aussi indispensables au diagnostic anatomique et topographique que l'urographie intraveineuse est utile au bilan général, bien que l'apport de cette dernière n'ait aucune conséquence thérapeutique.

Il faut surtout insister sur la valeur de la splénoportographie qui présente à la fois un intérêt diagnostique par les images hépatographiques qu'elle peut fournir, et un intérêt pronostique en permettant d'individualiser les formes comportant une hypertension portale.



Fig. 8 b M^{lle}... Man - Urographie intra-veineuse, même temps que la fig. 8.
Anomalie transitionnelle de S1

CHAPITRE VIII

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif est, dans l'ensemble, relativement facile et repose essentiellement sur les examens radiologiques.

Deux sortes d'investigations sont, en fait, demandées, suivant les deux possibilités principales présentées par la clinique :

— Une histoire angiocholitique oriente évidemment vers une expertise biliaire, mais celle-ci n'est démonstrative que si elle objective formellement les canaux intra-hépatiques.

C'est donc moins à la cholangiographie intraveineuse, parlante seulement sur des clichés tardifs, qu'aux opacifications per et post-opératoires qu'il faut faire appel.

— Au contraire, le tableau d'une cirrhose est moins évocateur d'emblée de l'affection, et ce surtout s'il s'agit d'un adulte. Certes, la constatation de cette cirrhose poussera généralement à faire pratiquer une splénoportographie qui peut, comme chez notre malade, montrer une image caractéristique. Mais ces images ne sont peut-être pas constantes et peuvent probablement échapper même à des observateurs attentifs. Il est d'ailleurs frappant de constater, en parcourant les diverses observations de cirrhose par fibroangioadénomatose publiées dans la littérature, que très peu d'entre elles ont comporté une exploration radiologique des voies biliaires. C'est ainsi que dans les deux observations de BOQUIEN, la dilatation kystique congénitale segmentaire

a été une découverte d'autopsie après échec d'anastomose portocave.

Nous pensons donc que, chez l'enfant en particulier, la notion d'une cirrhose avec fibroangioadénomatose biliaire doit faire pratiquer systématiquement une exploration radiologique complète des voies biliaires.

C'est à ce prix seulement qu'on évitera de méconnaître une dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires associée.

Quoi qu'il en soit, l'intérêt complémentaire de la cholangiographie et de la splénoportographie semble, comme nous l'avons montré, les imposer toutes deux formellement.

Dans le cadre d'un tel bilan, la cartographie hépatique est aussi utile, alors que la laparoscopie semblerait moins importante étant donné la relative rareté des modifications de la surface hépatique.

L'examen attentif des résultats fournis par ces procédés d'investigation, joint à la lecture de la biopsie hépatique, permet de préciser la topographie exacte des lésions : atteinte diffuse ou au contraire localisée à certains territoires du foie, dilatation segmentaire pure, ou au contraire associée à une fibroangioadénomatose ou à une dilatation de la voie biliaire principale.

Enfin, dans le cadre d'un bilan global, utile aux directives thérapeutiques, il convient de ne pas oublier les tests d'activité biologique du foie, la formule leucocytaire, l'urographie intra-veineuse et les investigations urinaires.

Le diagnostic différentiel se discute par conséquent avant l'étape radiologique.

1^o - La survenue d'accidents abdominaux aigus, pour peu qu'ils s'accompagnent d'une réaction péritonéale, peut en imposer parfois, en raison de la variabilité de la topographie des signes, pour une affection vésiculaire ou appendiculaire, ce qui explique la fréquence des cholécystectomies et appendicectomies relevées dans la période initiale d'un grand nombre des observations que nous avons colligées.

2^o - L'accès angiocholitique anictérique pose de plus nombreux problèmes. Mais, en fait, le tout est de penser à l'atteinte des voies biliaires intra-hépatiques et de pratiquer un bilan radiologique soigneux.

Enfin, le diagnostic différentiel avec les formations kystiques parasitaires, kyste hydatique ou ecchinococcose alvéolaire, se pose relativement peu, car leur origine parasitaire est habituelle-

ment facile à mettre en évidence.

De même, le foie polykystique est facile à différencier de la dilatation congénitale car, par définition, il ne communique pas avec les voies biliaires.

3° - Le tableau d'une hypertension portale nécessite des investigations poussées, surtout s'il s'y associe une cirrhose pour laquelle le problème étiologique est toujours délicat, notamment chez l'enfant. Comme nous l'avons déjà souligné, il faut savoir penser à la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires et étudier soigneusement l'arbre biliaire intra-hépatique.

CHAPITRE IX

EVOLUTION ET PRONOSTIC

Les modalités évolutives de l'affection sont extrêmement variables. Il existe, certes, des formes parfaitement latentes ou, en tout cas, bien tolérées, dont l'évolution est à peine troublée par de rares accès angiocholitiques intermittents. Il est à noter que notre malade n'a présenté qu'une seule crise douloureuse et fébrile en 17 ans, qu'un des malades de CAROLI (observation III) a présenté ses premiers troubles à l'âge de 60 ans.

A l'opposé, il existe des cas où l'évolution prend d'emblée une allure sévère, soit du fait de l'infection angiocholitique dont les accès peuvent devenir sub-intrants, soit du fait d'accidents hémorragiques dus à l'hypertension portale. Ce type d'évolution paraît particulièrement fréquent chez le nourrisson et le jeune enfant, et il semble que les formes de révélation précoce soient les plus sévères. Il ressort également de l'étude des différentes observations, que les formes avec hypertension portale comportent une évolution nettement plus péjorative que les formes à expression purement biliaire.

Parmi les complications, il faut mettre au premier rang la lithiase intra ou extra-hépatique relativement fréquente (3 cas sur 15 : observations II, III, IV de CAROLI). Elle va représenter une cause supplémentaire d'angiocholite et d'ictère dont le traitement est loin d'être toujours aisé.

Il faut également souligner le rôle, parfois néfaste, de certains gestes chirurgicaux qui risquent de provoquer, ou d'aggraver, une angiocholite : c'est le cas, en particulier, de la sphinctérotomie ou des anastomoses kysto-digestives.

Enfin, la concrérisation reste une complication hypothétique que l'on pourrait, à la rigueur, discuter à propos de l'observation VI de CAROLI.

En définitive, l'évolution reste grave dans son ensemble, puisque sur les 14 cas cliniques dont nous pouvons faire état, 6 malades sont morts avant l'âge de 10 ans (observations de LAMY, DE FERRON, KERR, BEAU, VIC DUPONT, BOQUIEN, GRUMBACH). Deux des malades de CAROLI sont morts, respectivement 3 mois (observation III) et un an (observation IV) après les premiers signes. Le malade de LE NAOUR semble avoir été perdu de vue.

Seuls survivent le malade de l'observation princeps de CAROLI qui garde des accès angiocholitiques intermittents, le malade de GUENIN qui conserve un syndrome infectieux, le malade de l'observation II de CAROLI, guéri par une hépatectomie gauche, et enfin notre malade qui conserve un état très satisfaisant depuis un peu plus de deux ans.

Le pronostic doit donc, d'une manière générale, être considéré comme très réservé. Il paraît d'autant plus grave que l'affection a débuté plus tôt, qu'elle s'accompagne de signes d'hypertension portale et que les accès angiocholitiques sont plus fréquents. L'existence, à la biopsie hépatique, de fibroangioadénomatose ou, plus encore, de cirrhose, semble représenter un élément supplémentaire de gravité. Les seuls cas où l'on puisse porter un pronostic relativement optimiste restent les formes localisées quand on peut les faire bénéficier d'un geste d'exérèse (observation II de CAROLI).

CHAPITRE X

ESSAI DE SYNTHESE ANATOMO-CLINIQUE

En comparant les aspects cliniques et évolutifs de l'affection décrits dans les précédents chapitres, aux données anatomiques que nous possédons, il semble que l'on puisse, avec CAROLI, décrire des formes anatomo-cliniques homogènes et bien individualisées.

On peut ainsi opposer :

1° - D'une part, la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires associée à une fibroangioadénomatose. Elle est caractérisée, sur le plan anatomique, par l'association aux ectasies canalaire segmentaires, d'une atteinte des petits canaux et surtout de lésions de sclérose intense, allant souvent jusqu'à la cirrhose vraie.

Sur le plan clinique et évolutif, elle s'individualise par la précocité de ses manifestations, l'existence d'hémorragies digestives ou de signes d'hypertension portale, et par la sévérité extrême de son évolution.

2° - D'autre part, les formes sans fibroangioadénomatose associée.

Les lésions sont, ici, limitées aux canaux segmentaires, et l'ectasie respecte les petits canaux. Tout au plus, existe-t-il

parfois une discrète prolifération des canaux périlobulaires au sein d'un espace-porte discrètement fibrosé. Mais, fait capital, il n'y a pas de fibroangioadénomatose vraie, et surtout pas de cirrhose.

En revanche, on peut noter parfois, comme dans les observations de CAROLI, une dilatation associée de l'hépto-cholédoque.

Sur le plan clinique, toute la symptomatologie se résume dans les accès angiocholitiques.

Sur le plan évolutif, cette forme mieux tolérée, est d'un pronostic bien meilleur.

Il est bien évident qu'entre ces deux formes, n'existe pas une opposition totale mais, au contraire, des formes de passage : le cas de GUENIN en constitue un exemple typique où la fibroangioadénomatose restait modérée, sans cirrhose vraie, où les signes d'hypertension portale étaient absents et où l'évolution paraît assez favorable. De même, notre malade présentait à l'examen histologique des lésions très discrètes de l'espace-porte, avec multiplication des canaux biliaires, sans ectasie et sans cirrhose ; lésions qui pourraient être considérées comme une étape transitionnelle entre la forme strictement pure de la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires, et l'observation de GUENIN.

En somme, l'opposition entre les formes dites pures et les formes avec fibroangioadénomatose nous paraît importante par les conséquences pronostiques qu'elle comporte.

C'est de l'existence et de l'intensité des lésions de fibroangioadénomatose associée que dépend en grande partie la gravité évolutive de l'affection.

CHAPITRE XI

LE TRAITEMENT

Il est difficile et reste dans son ensemble décevant.

A — Les possibilités chirurgicales se résument en trois types d'interventions.

1° - **Les dérivations biliaires.**

Elles peuvent présenter deux modalités :

— **Le drainage externe** : il peut être réalisé sous deux formes — cholécystostomie ou cholédocotomie — faciles l'une et l'autre du point de vue technique ; elles ne drainent véritablement que les voies biliaires principale ou accessoire, elles ne représentent, en tout cas, qu'une solution temporaire qui reste néanmoins valable dans certains cas aigus.

— **Les dérivations internes** sont, en principe, à rejeter. Elles n'ont qu'une valeur de drainage très discutable et, qui plus est, exposent au maximum aux complications infectieuses par le risque de reflux qu'elles comportent. Les résultats qu'elles donnent sont, en général, mauvais, voire catastrophiques. Certaines d'entre elles paraissent particulièrement dangereuses : ce sont les sphinctéroplasties et les anastomoses kysto-digestives. Les anastomoses portant sur l'estomac et le duodénum ne sont guère meilleures, et, finalement, les moins mauvaises de ces dérivations

paraissent être les anastomoses abouchant la vésicule ou le cholédoque à une anse jéjunale exclue par un montage en Y.

C'est une intervention de ce type que nous avons réalisée chez notre malade. Si nous ne pouvons être certains de l'utilité de notre geste, nous pouvons en revanche affirmer, pour l'instant, son innocuité.

2° - Les opérations d'exérèse.

Elles constituent, certes, le geste idéal, mais ne peuvent s'appliquer, pour l'instant, qu'aux formes localisées de la maladie. CAROLI en a rapporté un cas comportant un excellent résultat. Il n'est pourtant pas impossible que les progrès de la chirurgie des transplantations ne viennent, dans l'avenir, en élargir les indications.

3° - **Les anastomoses porto-caves**, radiculaires ou tronculaires, constituent un geste palliatif visant uniquement à traiter l'hypertension portale, conséquence de la maladie. Théoriquement logiques dans leur principe, elles apparaissent très décevantes dans leurs résultats.

B — Le traitement médical s'adapte, lui aussi, aux impératifs cliniques s'efforçant de combattre douleur — infection — hémorragie.

— Les antalgiques, en effet, sont toujours nécessaires au cours des accès douloureux.

— Les antibiotiques combattent efficacement les poussées angiocholitiques, permettant parfois une intervention chirurgicale qui, sans eux, resterait osée et aléatoire. L'impératif de leur efficacité absolue implique comme corollaire l'obligation de tester la résistance du germe par hémocultures et par d'éventuels prélèvements biliaires per ou post-opératoires.

— Transfusions, sonde de BLACKMOORE et précautions hygiéno-diététiques restent importantes et d'un utile appoint.

C — Les indications thérapeutiques se discutent, en fait, dans deux éventualités.

Si le diagnostic est affirmé cliniquement, la place est, en principe, au traitement médical, antibiotique en particulier.

Il faut, néanmoins, par un bilan radiologique et cartographique soigneux, rechercher s'il ne s'agit pas d'une forme localisée qui pourrait, alors, bénéficier d'une hépatectomie partielle.

L'existence ou l'apparition d'accidents infectieux sévères ou subintrants, cédant mal aux antibiotiques, peut faire proposer l'opportunité d'une dérivation externe.

Enfin, la constatation d'une hypertension portale majeure, avec hémorragies digestives, peut faire discuter l'anastomose porto-cave, en sachant qu'il s'agit là d'une intervention grave dont les résultats sont souvent décevants. Si elle est décidée, elle sera habituellement réalisée sous la forme d'une anastomose tronculaire, et toujours sous couvert d'une antibiothérapie intensive et, éventuellement, d'un drainage externe.

Si le diagnostic n'est pas fait cliniquement, on peut néanmoins être amené à intervenir pour des accidents aigus.

L'important est alors de ne pas méconnaître la lésion des voies segmentaires et de rechercher, par une biopsie hépatique, l'existence de fibroangioadénomatose associée.

L'intervention se bornera, le plus souvent, à ces gestes explorateurs et pourra être terminée soit par une dérivation externe à type de cholécystostomie, ou, si la voie biliaire principale est dilatée, à type de drainage cholédocien ; soit encore, par une dérivation interne sur anse jéjunale en Y.

Quoi qu'il en soit, que les malades aient subi ou non un geste chirurgical, ils doivent être constamment soumis à une surveillance médicale étroite et à un traitement antibiotique au long cours.

Nous avons vu, en effet, au chapitre de l'évolution et du pronostic, que les résultats thérapeutiques restaient, malgré tout, extrêmement décevants, et que la maladie conservait toujours un haut potentiel de gravité.

CHAPITRE XII

PLACE NOSOLOGIQUE DE L'AFFECTION

Au terme de cette étude, il nous semble intéressant d'essayer de situer la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires dans le cadre des affections kystiques du foie et des voies biliaires.

On sait que la classification de ces affections reste encore très discutée.

Certains auteurs, tels LAMY et NEZELOF, LE TAN VINH, adoptent une conception uniciste et considèrent ces lésions comme appartenant à une seule et même maladie : « la maladie polykystique hépato-rénale » qui peut revêtir différents aspects. Ils englobent dans ce cadre aussi bien le foie polykystique, le kyste biliaire simple uniloculaire, la fibroangioadénomatose, la dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires et l'ectasie congénitale de l'hépto-cholédoque. Ces auteurs admettent l'existence de formes de passages ou de formes associées entre ces différents types de lésions. LARBRE F. et BRUNAT M. semblent se ranger à cette conception.

CAROLI adopte une position légèrement différente, qui nous paraît plus séduisante. Cet auteur oppose en effet :

1° - **D'une part, les maladies kystiques du foie non communicantes**, comprenant :

a) **Le foie polykystique**, caractérisé par l'existence de cavités closes, macro ou microscopiques, revêtues d'un épithélium biliaire mais ne communiquant jamais avec un arbre biliaire normal et, de ce fait, ne contenant jamais de bile.

La maladie est à prédominance féminine, se transmet comme un caractère mendélien dominant non lié au sexe chez l'adulte, récessif chez le nouveau-né. Elle se traduit cliniquement par une hépatomégalie bosselée et silencieuse sans manifestation d'angiocholite ni d'hypertension portale. Enfin, elle est pratiquement toujours associée à un rein polykystique.

b) **Le kyste biliaire simple**, cavité uniloculaire, non communicante, maladie à prédominance féminine, non héréditaire, semble-t-il, et ne paraissant pas s'associer à un rein polykystique.

2° — D'autre part, les maladies ectasiantes des voies biliaires extra et intra-hépatiques.

CAROLI les définit par une dilatation congénitale d'un ou de plusieurs segments de l'arbre biliaire extra ou intra-hépatique. Le fait important est que les dilatations communiquent toujours avec l'arbre biliaire, quel que soit le niveau où siègent les lésions.

Pour CAROLI, il existe en somme une maladie congénitale ectasiente des voies biliaires qui, lorsqu'elle intéresse isolément et électivement un étage précis de l'arbre biliaire, va pouvoir réaliser les types de lésions suivantes :

a) **La dilatation congénitale de l'hépto-cholédoque** définie par une dilatation globale ou localisée de la voie biliaire principale, laissant intactes les voies biliaires intra-hépatiques. La maladie se traduit par un ictere plus ou moins douloureux, une masse de l'hypocondre droit, un gros foie de stase. Les reins sont habituellement normaux.

b) **La dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires** dans sa forme pure, dont notre observation fournit un exemple assez caractéristique :

c) **La dilatation isolée des canaux interlobulaires** dont CAROLI a rapporté la seule observation actuellement connue (observation V).

a) **La fibroangioadénomatose pure** caractérisée typiquement

— sur le plan anatomique, par une prolifération anormale des plus fins canaux dilatés, entourés d'une sclérose dense, évoluant volontiers vers la cirrhose,

— sur le plan clinique, par une hépatomégalie avec signes d'hypertension portale.

Comme dans la dilatation segmentaire, il existe fréquemment des lésions rénales associées à type de néphrospongiose.

En fait, cette classification n'a que la valeur d'un schéma, et les aspects rencontrés en pratique correspondent bien souvent à des formes associées ou intermédiaires à ces aspects typiques qui n'ont que la valeur de points de repère. Vue sous cet angle, l'observation de notre jeune malade prend tout son intérêt, car elle semble bien représenter le cas le plus pur actuellement connu de dilatation segmentaire.

Nous avons vu, en effet, que l'association de lésions portant à des niveaux différents de l'arbre biliaire était particulièrement fréquente puisque :

— les quatre premières observations de CAROLI associent une dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires à une dilatation congénitale de l'hépto-cholédoque,

— les observations de DE FERRON et de GRUMBACH représentent une atteinte globale des plus fins canaux, des voies segmentaires et de l'hépto-cholédoque,

— toutes les autres observations (CAROLI VI, BOQUIEN I et II, VIC DUPONT, BEAU, KERR, LAMY et GUENIN) comportent l'association de lésions segmentaires et de fibroangioadénomatose, sans atteinte apparente des voies biliaires extra-hépatiques.

— Doit être mise à part l'observation de LE NAOUR, qui est incomplète.

En somme, on pourrait ranger selon un mode de progression des lésions, allant des plus gros aux plus fins canaux, successivement les quatre premières observations de CAROLI, l'observation de notre jeune malade, l'observation de GUENIN, les observations comportant une fibroangioadénomatose associée.

Aux deux pôles de cette classification, se situeraient, d'une part, la dilatation kystique congénitale du cholédoque isolée, d'autre part, la fibroangioadénomatose pure.

Cette conception, proposée par CAROLI, nous paraît cadrer assez bien avec les faits observés. Il faut souligner, en particulier, que l'association possible de lésions rénales très particulières, à titre de néphrospongiose, à ces différentes formes de la maladie, constitue un argument supplémentaire en faveur de l'unité de ces lésions ectasiantes communicantes et de leur séparation d'avec les lésions non communicantes qui s'associent, elles, le plus souvent, à un rein polykystique vrai.

Il faut, en outre, remarquer qu'il n'a pas encore été publié d'association de lésions communicantes et non-communicantes.

Tous ces faits semblent donc militer en faveur de la conception dualiste, commode, proposée par CAROLI.

CONCLUSIONS

De l'étude détaillée d'une observation personnelle de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques, et d'une revue des observations comparables retrouvées dans la littérature, nous pensons pouvoir tirer les conclusions suivantes :

1° - On peut admettre l'existence d'une maladie congénitale ectasiente des voies biliaires qui peut atteindre l'arbre biliaire à n'importe quel niveau.

2° - Dans le cadre de cette affection, à côté de la dilatation kystique congénitale de l'hépto-cholédoque et de la fibroangio-adénomatose qui frappe les plus fins canaux, il existe des cas où les lésions portent électivement sur les voies biliaires intra-hépatiques de gros calibre. De tels cas peuvent être rangés, selon la dénomination proposée par CAROLI sous le terme de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires.

3° - A l'état pur, lorsque la dilatation reste strictement localisée aux voies segmentaires intra-hépatiques, comme c'était le cas chez notre malade, l'affection possède les caractéristiques suivantes :

— Sur le plan anatomique, on doit retenir la présence de dilatations étagées et multiples des gros canaux intra-hépatiques communiquant donc avec l'arbre biliaire, et pouvant intéresser soit la totalité, soit seulement une partie de l'arbre biliaire intra-

hépatique, sans qu'il existe jamais de cirrhose vraie associée.

— Sur le plan clinique, l'affection peut rester très longtemps parfaitement latente. Elle se traduit, en général, par des accès angiocholitiques douloureux fébriles mais anictériques, répétés, alors que l'examen clinique est en règle négatif.

— Sur le plan radiologique, l'image caractéristique des dilatations n'est habituellement visible que sur les clichés per ou post-opératoires. On doit cependant retenir, comme évocateur de l'affection, le mouchetage de l'aire hépatique à la cholangiographie intraveineuse et l'aspect « en mie de pain » de l'hépatogramme à la splénoportographie.

— Sur le plan évolutif, l'affection peut rester relativement bien tolérée pendant de nombreuses années, les deux principales complications à redouter étant l'infection ascendante et la lithiasie intra-hépatique secondaire.

— Enfin, sur le plan étiologique et pathogénique, l'origine de la maladie reste encore mystérieuse.

4° - A côté de ces formes pures de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires qui paraissent exceptionnelles, il existe des formes mixtes, plus fréquentes, où les lésions intéressent simultanément différents étages des voies biliaires intra-hépatiques.

Parmi ces formes mixtes, il faut souligner la relative fréquence des formes comportant une fibroangioadénomatose dont le pronostic paraît beaucoup plus péjoratif du fait de la cirrhose constamment associée.

5° - Dans les formes mixtes, comme dans les formes pures de la maladie, il est fréquent d'observer des lésions rénales associées à type d'ectasie canaliculaire précalcicelle ou néphro-spongieuse.

6° - Sur le plan thérapeutique enfin, le traitement médical préventif de l'infection conserve la plus large place. En effet, hormis les très rares cas où une localisation stricte de la maladie à un territoire hépatique limité, autorise un geste curatif d'exérèse, le traitement chirurgical n'a qu'une part réduite et doit, tout au plus, se borner à une dérivation biliaire interne sur anse jéjunale exclue, visant à drainer les cavités et prévenir le reflux.

Le Président de la Thèse :

M. Jean-P. Lebrat

VU, le Doyen :

M. L. L. L.

VU et permis d'imprimer
LYON, le 8 Décembre 1964

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université :

L. L. L.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABALLI A., GARCIA et PALACIO A. — Fibrositis congenital del higado y enfermedad poliquistica. *Revista cubana de Pediatria*, **29**, 505, 1957.
2. ARRIGONI G., CRESSERI A. et LOVATI G. — Ricerche genetiche sul rene policistico. Rome Ium Sumposium Internationale Geneticoe Medicae. 242, 1954.
3. AUVERT J. — Les cirrhoses de l'enfant avec hypertension portale. Analyse de cinq cas dont quatre traités par dérivation spleno-rénale. *Rev. Int. Hepat.*, **5**, 1243-1294, 1955.
4. BARON M. — La fibroangioadénomatose biliaire avec hypertension portale (à propos d'une observation). Thèse Paris, 1960.
5. BEAU A., PREVOT J., MANCIAUX M. et GUERCI O. — Un nouveau cas de malformation polykystique congénitale des voies biliaires. — *J. de Chir.*, **80**, 442, 1960.
6. BENHAMOUJ P. — Communication personnelle.
7. BERNARD J.P., BERAUD C., LOISEAU P., TRAISSAC F.J. — Polykystose hépatorenale de l'adulte. Documents splénoportographiques. *Arch. Mal. App. Dig.*, **50**, 513, 1961.
8. BOQUIEN Y., LEGER L. et GUYET P. — Deux cas de dilatation congénitale des canaux biliaires intra-hépatiques, associée à une cirrhose du foie et à des malformations diverses. *Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie*, **33**, 73, 1958.
9. BRUNAT (M^{lle} Maud). — Thèse Lyon, 1963.
10. BUCHET R. et LEBLANC J. — Maladie polykystique du foie et des reins (A propos de deux cas). Aspect radiologique du problème. *J. de Radiol. et d'électro. et de Méd. Nucléaire*, **43**, 12-20, 1962.
11. BUNTING. — Congenital cystic kidney and liver with family tendance. *J. Exp. Med.*, **8**, 270, 1906.
12. CAMPBELL G.S. — Bleeding oesophagel varices with polycystic liver. Report of 3 cases. *New Engl. J. Med.*, **259**, 904, 1958.
13. CAROLI J., SOUPAULT R. et coll. — La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Essai de classification. *Sem. Hôp. Paris*, **14**, 128-135, 1958.
14. CAROLI J., COUINAUD C. et coll. — Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires. La dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. *Sem. Hôp. Paris*, **14**, 136, 1958.
15. CAROLI J., ETEVE J. et EMERIT B. — Un nouveau cas de dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. *Sem. Hôp. Paris*, 395-404, 1960.
16. CAROLI J., GAROUI M. et HAFFAR M. — Les kystes biliaires simples. Six observations personnelles. *Rev. Méd. Chir. Mal. Foie*, **36**, 159-180, 1961.
17. CHAPTAL J., JEAN R., PAGES, DOSSA (M^{me} D.) et LHORET R. — Etude sur la fibroangioadénomatose biliaire congénitale. A propos d'un cas avec association à une dysplasie rénale. *Pédiatrie*, **16**, 121, 1961.

18. CHIRAY M., MASCHAS H. — Maladie polykystique du foie et des reins. *Arch. Mal. App. Dig.*, **30**, 113-119, 1941.
19. COMFORT M.W., GRAY N.K. — Polycystic disease of the liver a study of 24 cases. *Gastroenterology*, **20**, 60, 1952.
20. COSTANTINI, DUBOUCHER. — *J. de Chirurgie*, 1923.
21. COUVELAIRE R. — Sur la dégénérescence kystique congénitale des organes glandulaires, en particulier des reins et du foie. *Ann. Gyn. et Obst.*, **52**, 453, 1899.
22. DALGAARD O.Z. — Bilateral polycystic disease of the kidneys. *Acta Med. Scand.* 328, 1957.
23. DEBRAY C., HEPP J., AUVERT J., BUCHET R., FALLOT P., LEBLANC J. — A propos de la maladie polykystique du foie et des reins (Réflexions cliniques et radiol.). *Presse Médicale*, **70**, 421-424, 1962.
24. DE FERRON A., GORDEEF C. et JULIEN A.J. — La fibro-angio-adénomatose du foie avec hypertension portale. *Presse Méd.*, **69**, 1147-1150 et 1404-1410, 1961.
25. DIRIART H., POUJOL J., ANDRIEU S., ISIDOR P. — Cas de polykystose hépatorenale du nouveau-né. Le rein éponge du nouveau-né. *Archives Fr. de Pédiatrie*, **19**, 1125-1128, 1962.
26. FELIX, IN KEIBEL F. et MALL F.P. — *Manual of human embryology*. 1 vol., 1912, J.B. Lippincott C^o, éd. Philadelphia and London.
27. FIESCHI-FERMO. — *Clinica Chirurgica*, **17**, 1487, 1909.
28. GAROUI M. — Contribution à l'étude des kystes biliaires simples du Foie. Thèse de Paris, 1961.
29. GARSAX P. — Du gros foie polykystique. Thèse de Paris, 1913.
30. GIRARD M., FRAYSSE M., BADONA. — Considérations sur un cas de maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. Dig.*, **41**, 1280-1285, 1952.
31. GIRARD F., GUINET P. — Contribution à l'étude anatomopathologique de la maladie polykystique congénitale. Pathogénie du rein polykystique. *Journal Méd. Lyon*, 109, 1943.
32. GRUMBACH R., BOURILLON J. et AUVERT J.P. — Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant. *Sem. Hôp. Arch. Anat. Path.*, **74**, 1954.
33. GUENIN P., VIGNALOU J., BENHAMOU J.P., BOIVIN P., MEYER Ph. et ORCEL L. — Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques. *Rev. Méd. Chir. Mal. Foie*, **38**, 149-162, 1963.
34. HABERER (*Wiener Klinische Wochenschrift*), 1788, 1909.
35. IVERMARK B.I., OLDFELT V. et ZETTERSTROM. — Familial dysplasia of kidneys, liver and pancreas. A probably genetically determined syndrome. *Acta paediatrica*, **48**, I, 1959.
36. JUSTIN BESANÇON L., LAMOTTET, LAMOTTE-BARILLON S., GRAVAUX M., TUTIN M. — Maladie polykystique du foie et des reins. *Rev. Méd. Fr.*, 505-509, 1960.
37. KAMPMEIER O.E. — A hitherto unrecognized mode of origin of congenital renal cysts. *Surg. Gyn. and Obst.*, **36**, 208, 1923.

38. KERNEIS J.P., DE FERRON. — La fibroangioadénomatose du foie avec H.T.P. Ana. Path. Physiopathologie-Nosologie. Presse Médicale, **69**, 1406-1409, 1961.
39. KERR D.N.S., HARRISON C.V., SHERLOCK S. et MILNES WALKER R. Congenital hepatic fibrosis. Quart. J. of Medecine, **30**, 91-117, 1961.
40. KERR D.N.S., WARRICK C.K. et MERCIER J.H. — A lesion resembling medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis. Clin. Radiol., **13**, 85-91, 1962.
41. KRAINER I. — Intrahepatic duct malformation associated with portal hypertension. Gastroenterology, **33**, 265, 1957.
42. LAPEYRERE J., DELMAS J.L., REDON J. — Maladie polykystique du foie. Arch. Mal. App. Dig., **49**, 1395-1397, 1960.
43. LAMBERT P.P. — Le rein polykystique. 1943, Masson et Cie, éd. Paris.
44. LAMBERT P.P. — Polycystic disease of the kidney. A review. Arch. of Path., **44**, 34-58, 1947.
45. LAMY M., NEZELOF C., JAMMET (M^{lle} M.L.) et DRESCH C. — La maladie polykystique hépato-rénale. Arch. Franc. Pédiat., **18**, 293-309, 1961.
46. LATHROP. — Cystic disease of the liver and kidney. Pediatrics, **24**, 215, 1959.
47. LEGER L., BOQUIEN Y., KERNEIS J.P. et coll. — Dysgénésies congénitales complexes des voies biliaires intra-hépatiques au cours des cirrhoses juvéniles avec hypertension portale. Presse Méd., **66**, 1147, 1958.
48. LE NAOUR R.J. — Sur un cas de tumeur polykystique du foie. Thèse de Médecine, Paris, 1941.
49. LE TAN VINH. — Hypertension portale par lésion hépatique congénitale. Actualités Pédiatriques, **4**, 1962.
50. MARGARUCCI. — Il polyclinico. T. **24**, fascicule 12, 1922; T. **30**, fascicule 1, 1930.
51. MARQUARDT W. — Cystenniere, cystenleber und cystenpankreas. Tübingen, 1934.
52. MATHIEU. — Dyshépatome kystique. Bull. et Mém. de la Soc. Nat. de Chirurgie, **56**, n° 12, 1930.
53. MATHURIN S. — Deux observations de kystes multiples du foie. Thèse, Paris, 1961.
54. MELNICK P.J. — Polycystic liver. Analysis of 70 cases A.M.A. Arch. of Path., **59**, 162-172, 1955.
55. MOOLTEN S.E. — Pathogenesis of congenital anomalies of the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. New York State J. Med., **43**, 727-738, 1943.
56. MORGANTI G. — Hereditas, **35**, 630, 1949.
57. MOZZICONACCI P. et AUVERT J. — Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale. Arch. franç. Pédiat., **15**, 1269, 1958.
58. NORRIS R.F. et HERMAN L. — The pathogenesis of polycystic kidney; reconstruction of cystic elements in four cases. J. of Urol, **46**, 147-176, 1941.
59. NORRIS R.F. et TYSON R.M. — The pathogenesis of polycystic pancreas. Reconstruction of cystic elements in one case. Am. J. Path., **23**, 485, 1947.

60. NORRIS R.F. et TYSON R.M. — The pathogenesis of polycystic livers. Reconstructions of cystic elements in two cases. *Am. J. Path.*, **23**, 201-215, 1947.
61. PARKER R. — Fibrosis of the liver as a congenital anomaly. *J. Path. Bact.*, **71**, 359, 1956.
62. PELKA, PELTOKALLIO et KURKIPAA. — *Annales Chirurg. et gynécologiques*. Fennice, **47**, 1958.
63. POINSO R., MONGES H. et PAYAN H. — *Maladie polykystique du foie*. Paris, 1954.
64. PORTET P., AUPECHE, CABANNE F., LACAILLE J. et REROLLE. — *Maladie polykystique hépato-rénale à propos d'un cas*. *Journ. Méd. de Lyon*, **38**, 861, 1957.
65. POTTER E.L. — *Pathology of the fetus and the newborn*. Chicago, 1952. (The year Book Publishers).
66. PROUST. — *Ann. de Fac. Franç. de Méd. et Pharm. de Beyrouth*, **2**, page 116, 1939.
67. REV. INTERN. d'HEPATOLOGIE, 1964, n° 5.
68. RITTER. — *Zentralblatt für chirurgie*, p. 2978, 1931; p. 15, 1932.
69. ROSSO C. — Una particolare alterazione epatica : La fibroadenomatosi biliare. *Arch. Ital. Anat. Istol. Patol.*, **28**, 189-194, 1954.
70. SABOURIN. — *Arch de Gyn.* 1888.
71. SIGUIER F., ZARA M., LUMBROSCO P. — *Maladie polykystique du foie*. Intérêt pour son diagnostic de l'association à maladie polykystique des reins. *Soc. Méd. Hôpitaux de Paris*, **70**, 206-209, 1954.
72. SOUTH C.J., HANG W.A. — Congenital polycystic disease of the liver. *Ann. Arch. of Path.*, **67**, 650-655, 1959.
73. Les maladies des voies biliaires intra-hépatiques. Editorial. *Gastroenterologie* (Basel), **97**, 129, 1962.
74. STILL. — *Trans. Path. Soc. London*. **49**, 155, 1898.
75. TUFFIER (Thèse de Garsaux) 1926.
76. VIC-DUPONT, MIGNOT J. et HALLE B. — Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques. Poussées d'angiocholite échelonnées sur trente ans. Cirrhose terminale. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, **17**, 427, 1958.
77. VON MEYENBURG H. — *Über die Cystenleber*. *Beitr. Path. Anat.*, **46**, 477, 1918.
78. YARWOOD G.R. — Polycystic disease of the liver. *Brit. J. Surg.*, **45**, 200, 1957.

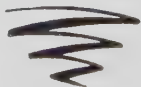


TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION et HISTORIQUE	19
CHAPITRE I	
NOTRE OBSERVATION *	23
CHAPITRE II	
LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE	29
CHAPITRE III	
DEFINITION ET LIMITES DE L'AFFECTION	49
CHAPITRE IV	
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	51
CHAPITRE V	
ETIOLOGIE ET PATHOGENIE	59
CHAPITRE VI	
ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE	63
CHAPITRE VII	
ETUDE RADIOLOGIQUE ET RADIOISOTOPIQUE	67
CHAPITRE VIII	
DIAGNOSTIC	75
CHAPITRE IX	
EVOLUTION ET PRONOSTIC	79
CHAPITRE X	
ESSAI DE SYNTHESE ANATOMO-CLINIQUE	81
CHAPITRE XI	
LE TRAITEMENT	83
CHAPITRE XII	
PLACE NOSOLOGIQUE DE L'AFFECTION	87
CONCLUSIONS	91
BIBLIOGRAPHIE	95

